FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1924

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Georges BOULANGER-PILET

Né le 3 Février 1890, à Paris
Chef de Laboratoire à l'Hôpital des Enfants-Malades
Interne des Hôpitaux de Paris

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES DYSTROPHIES DE LA PUBERTÉ

Travail du Service de M. le Professeur Agrégé LEREBOULLET
à l'Hôpital des Enfants-Malades

Président : M. NOBÉCOURT, *Professeur*

PARIS
LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE
2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1924

LE DOYEN. . . M. ROGER.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie	Ch. RICHET.
Physique médicale	André BROCA.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	BEZANÇON.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECENE.
Anatomie pathologique	LETULLE.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	RICHAUD.
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER.
Clinique médicale	GILBERT. CHAUFFARD. ACHARD. WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TESSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmologique	De LAPERSONNE.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	BROCA Auguste.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto rhino laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
RAMI . . .	Pathologie médica'e.
GLAVE . .	Pathologie chirurgicale.
BERTIN . .	Pathologie médicale.
SSET . . .	Pathologie chirurgicale.
UDOUIN . .	Pathologie médicale.
NET	Physiologie.
CHETIÈRE . . .	Chimie biologique.
ANCA . . .	Histologie.
ULÉ	Pathologie médicale.
SQUET . .	Pharmacologie et matière médicale.
DENAT . .	Pathologie chirurgicale.
AMPY . . .	Histologie.
IRAY . . } ERC . . . }	Pathologie médicale.
BRÉ	Hygiène.
de JONG . .	Anatomie pathologique.
VOIR . . .	Médecine légale.
ALLE . . .	Obstétrique.
ESSINGER } IX . . . . }	Pathologie médicale.
RNIER. . .	Pathologie expérimentle.
RVIER. . .	Pathologie médicale.
ITZ-BOYER	Urologie.
VELACQUE	Anatomie.
YEUX . . .	Parasitologie.

MM	
LABBÉ(Henri).	Chimie biologique.
LARDENNOIS.	Pathologie chirurgicale.
LE LORIER. .	Obstétrique.
LEMAITRE. .	Oto-rhino-laryngologie.
LEMIERRE . .	Pathologie médicale.
LEVY-SOLAL.	Obstétrique.
LHERMITTE .	Pathologie mentale.
LIAN. . . .	Pathologie médicale.
MATHIEU . .	Pathologie chirurgicale.
METZGER. . .	Obstétrique.
MOCQUOT . MONDOR. . MOURE. . .	Pathologie chirurgicale.
MULON. . . .	Histologie.
PHILIBERT. .	Bactériologie.
RIBIERRE . .	Pathologie médicale.
RICHET Fils .	Physiologie.
ROUVIERE . .	Anatomie.
STROHL . . .	Physique médicale.
TANON	Pathologie médicale.
TIFFENEAU .	Pharmacologie et matière médicale.
VAUDESCAL .	Obstétrique.
VERNE	Histologie.
VILLARET . .	Pathologie médicale.
WELTER. . .	Ophtalmologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	
MUS	Physiologie.
UGEROT. .	Pathologie médicale.
ÉNIOT. . .	Obstétrique.

MM.	
RETTERER. .	Histologie.
ROUSSY . . .	Anatomie pathologique

IV — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.	
AUVRAY . .	Clinique chirurgicale.
CHEVASSU .	
LAIGNEL-LAVASTINE. .	Clinique médicale.
LEREBOULLET . . .	Clinique médicale infantile.
LÉRI	Clinique médicale.
LŒPER. . .	

MM.	
OMBRÉDANNE	Clinique chirurgicale i fantile.
PROUST . . .	Clinique chirurgicale.
RATHERY . .	Clinique médicale.
SCHWARTZ. .	Clinique chirurgicale.
TERRIEN . . .	Cliniq. ophtalmologiqu

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé	Chargé du cours de chirurgie orthopédiqu chez l'adulte pour les accidentés du tr vail, les mutilés de guerre et les infirm adultes.
FREY	Stomatologie.
N...	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinio émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comm propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni impr bation.

A MA MÈRE

Mon guide et mon ami

A LA MÉMOIRE DE MON AMI

SAINT-YVES MÉNARD

Tombé aux Eparges

MEIS ET AMICIS

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. NOBÉCOURT

Professeur de Clinique Médicale des Enfants
à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades
Membre de l'Académie de Médecine

Hommage de ma reconnaissance et de mon profond attachement.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ P. LEREBOULLET

Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades

Qui m'a inspiré ce travail, guidé de ses conseils et toujours prodigué des marques de sa bienveillance amicale.

Ce témoignage de vive gratitude et de respectueuse affection.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Externat

M. le Professeur Jean-Louis FAURE.
M. le Docteur COURTOIS-SUFFIT.
M. le Docteur THIROLOIX.
M. le Professeur GAUCHER *(in memoriam)*.
M. le Professeur agrégé LEREBOULLET.
M. le Professeur agrégé RIBIERRE.

Internat

1920 { M. le Docteur COMTE.
M. le Docteur MICHEL.
1921 { M. le Docteur PAPILLON.
M. le Docteur HUDELO.
1922. — M. le Docteur GANDY.
1923 { M. le Professeur agrégé LEREBOULLET.
M. le Docteur COURCOUX.
1924. — M. le Professeur NOBÉCOURT.

A MM. les Professeurs agrégés NETTER,
ROUSSY, BRULÉ.

A MM. les Docteurs FAROY, TIXIER
Médecins des Hôpitaux

A MM. les Docteurs A. PETTIT,
DUJARRIC de la RIVIÈRE

Nous tenons à remercier Monsieur SOUQUES qui a bien voulu nous autoriser à publier une de ses observations inédites de syndrome adiposo-génital.

Nous remercions également M. STEVENIN et notre ami JANET qui ont pratiqué pour nous un certain nombre de déterminations de métabolisme basal et MM. DUHEM et CHAPERON auxquels nous devons de très belles radiographies de selle turcique.

DU MÊME AUTEUR

Méningite à bacille de Pfeiffer chez un nourrisson (en collaboration avec MM. Lemaire et Ollivier) *Soc. de Pédiatrie*, 21 juin 1921.

Les Méningites à bacille de Pfeiffer (en collaboration avec M. Ollivier) *Rev. générale Gaz. des Hôp.*, 5 novembre 1921.

Myosite syphilitique tertiaire du muscle génio-hyoïdien (en collaboration avec M. Hudelo) *Soc. Franç. de Dermato. et de Syphil.*, 10 novembre 1921.

Dystrophie cutanée atrophiante par agénésie élastique (en collaboration avec MM. Hudelo et Cailliau) *Soc. Franç. de Dermato. et de Syphil.*, 8 décembre 1921.

Stomatite bismuthique (en collaboration avec MM. Hudelo et Bordet) *Soc. Franç. de Dermato. et de Syphil.*, 12 janvier 1922.

Erythro-kératodermie verruqueuse en nappes, symétrique et progressive, congénitale (en collaboration avec MM. Hudelo et Cailliau) *Soc. Franç. de Dermato. et de Syphil.* 9 Février 1922.

Pityriasis rubra pilaris et psoriasis associés (en collaboration avec MM. Hudelo et Cailliau) *Soc. Franç. de Dermato. et de Syphil.*, 6 avril 1922.

Septicémie méningococcique à type pseudo-palustre sans réaction méningée. Sérothérapie intra-veineuse. Bactériothérapie. Guérison (en collaboration avec M. Gandy) *Soc. Méd. des Hôp.*, 10 novembre 1922.

Les Méningococcémies, *Rev. Générale Gaz des Hôp.*, 1923, nº 2 et 4.

Tumeur solide paranéphrétique de nature conjonctive, *Soc. Anatom.*, 6 janvier 1923.

Méningococcémie foudroyante à ménincogoque B à type de cyanodermie généralisée (en collaboration avec MM. Clerc et Perrochaud) *Soc. de Méd. des Hôp.*, 19 janvier 1923.

Gigantisme congénital partiel du pied et des orteils (en collaboration avec M. Gandy) *Soc. Méd. des Hôp.*, 9 mars 1923.

Méningite cérébro-spinale, septicémie méningococcique secondaire. Heureux résultat de la vaccinothérapie (en collaboration avec M. Lereboullet) *Soc. de Pédiatrie*, 19 juin 1923.

Diabète insipide chez un enfant de 6 ans (en collaboration avec M. Lereboullet) *Soc. de Pédiatrie*, 10 juillet 1923.

Méningite puriforme aseptique secondaire à une rachianesthésie (en collaboration avec M. R. Soupault) *Paris Méd.*, 29 Sept. 1923.

La Leucémie aiguë chez l'enfant (en collaboration avec M. Lereboullet) *Paris Méd.*, 3 novembre 1923.

INTRODUCTION

La croissance qui commande en grande partie toute la physiologie et la pathologie infantile peut être troublée à toutes les périodes de l'enfance. Parmi ces troubles, parmi ces dystrophies de croissances,celles qui apparaissent au moment de la puberté présentent un intérêt particulier du fait de leur caractère clinique et peut-être aussi d'une pathogénie spéciale.

Tandis que le développement se poursuit d'une manière progressive pendant les premières années, au moment de la puberté il en est tout autrement. Il se produit alors un changement radical de l'individu, un travail d'édification presque « tumultueux ». Non seulement cette période se manifeste par des modifications purement morphologiques, mais encore par de profondes modifications intéressant l'organisme tout entier et qui vont faire de l'enfant, un adulte, un être sexuellement différencié, garçon ou fille. Il s'agit donc d'un stade de l'enfance essentiellement actif et qui, on le conçoit facilement, peut être fertile en troubles intéressant le développement purement morphologique et le développement physiologique.

De plus, à l'origine des dystrophies de cette période l'on ne retrouve plus seulement comme dans les premières années, un trouble de la nutrition secondaire à une alimentation insuffisante, défectueuse, à des troubles digestifs prolongés. Un facteur nouveau est apparu et qui paraît avoir une importance primordiale, c'est l'établissement des fonctions génitales.

Il ne faudrait pas croire que ces dystrophies de croissance de la puberté soient de véritables curiosités pathologiques, des faits d'exception. Ce sont au contraire des faits fréquemment observés dans la pratique courante. Or, il est assez surprenant de constater que dans les traités classiques de pathologie aucun chapitre ne leur soit réservé. Tout au plus, sont-ils signalés simplement à propos des troubles endocriniens ou des syndromes pluriglandulaires, et il faut consulter les traités récents de pédiatrie pour les voir étudiés de manière complète.

Une seule étude d'ensemble pourtant a été faite dans une série de travaux par le professeur Hutinel ; celui-ci a réussi à grouper un certain nombre de faits cliniques, à dessiner les contours d'un syndrome bien particulier, la *dystrophie des adolescents*, qui mérite d'être plus connu et de figurer non seulement dans les ouvrages de pédiatrie, mais encore dans les grands traités de pathologie médicale.

Mais si, grâce à ces travaux, ces différents troubles du développement sont bien connus au point de vue clinique, leur pathogénie reste encore des plus obscures. L'étude du myxœdème et des profondes modifications

que l'insuffisance thyroïdienne imprime à la croissance contribua à éclaircir l'origine de certaines de ces dystrophies ; dans la suite l'étude d'autres glandes endocrines menée et par les médecins et par les physiologistes, aboutit à des résultats intéressants et élucida un certain nombre de phénomènes jusque-là fort mystérieux. Cependant les hypothèses dépassant de beaucoup les faits ont été souvent quelque peu aventureuses. Aussi, après un enthousiasme peut-être excessif en faveur du rôle des endocrines est venue une phase de négation trop absolue, une révision critique s'imposa, MM. Camus et Roussy, Bailey et Bremer en physiologie ont été parmi les premiers à montrer ce qu'avaient de hasardeux certaines interprétations trop hâtives. M. Lereboullet, dans un rapport récent, a fixé de quelle manière on devait envisager le rôle de l'hypophyse et de l'épiphyse dans la production des dystrophies infantiles. M. Nobécourt dans un livre de critique d'ensemble sur les syndromes endocriniens de l'enfance a grandement contribué à ce travail de révision.

Profitant des ressources que nous offrait le Service de notre maître, M. Lereboullet, nous avons cherché dans ce modeste travail à réunir un certain nombre d'observations de dystrophies de croissance de la puberté et nous nous sommes efforcé de préciser dans ces faits la part des glandes endocrines et le rôle possible accessoire ou primordial d'autres facteurs tel que celui du système nerveux.

Après un rappel de quelques notions générales concernant la croissance au moment de la puberté, après

avoir montré de quelle manière doit être conduit l'examen du malade, nous présenterons une esquisse clinique de ces dystrophies. Nous envisagerons ensuite les diverses hypothèses pathogéniques que nous ont suggéré les études récentes et l'observation de nos cas.

Première Partie

CHAPITRE I

LA CROISSANCE NORMALE AU MOMENT DE LA PUBERTÉ

Au sens étymologique et au sens physiologique le terme de puberté s'applique au moment où dans chaque sexe paraissent les premiers poils au niveau des organes génitaux. En réalité la puberté est une phase de la croissance caractérisée non seulement par l'entrée en activité des organes sexuels, mais encore par toute une série de modifications d'ordre physique, physiologique et psychique. La puberté n'est donc que l'aboutissant d'une transformation générale de l'organisme débutant longtemps auparavant par une phase préparatoire constituant la phase prépubère de certains auteurs. La croissance qui s'était peu à peu ralentie va présenter une poussée des plus nettes vers douze ans chez les filles, quatorze ans chez le garçon, la taille s'accroît, la graisse arrondit les formes des fillettes, la musculature s'accentue chez le garçon. Dans les courbes individuelles de croissance on voit un crochet très net se dessiner.

Mais cet accroissement est dysharmonique, le tronc reste relativement court, le thorax étroit, alors que les jambes prennent un grand développement. La croissance pondérale retarde nettement sur la croissance staturale, aussi le sujet est-il toujours maigre. Toutes ces transformations correspondent à « l'âge ingrat » plus long et plus appréciable chez le garçon qui est mince, maigre, porté sur de longues jambes et dont la silhouette est assez spéciale, celle du « collégien étriqué, arrivé à la phase des pantalons trop courts » (Delpeuch).

Enfin la puberté proprement dite apparaît. Chez les filles, une des premières modifications est la tuméfaction mammaire régulièrement progressive ; en même temps la morphologie générale se transforme, les hanches s'élargissent, la taille s'amincit, le haut du thorax se développe, le cou s'arrondit, la région laryngée devient saillante par suite de la tuméfaction du corps thyroïde ; les cheveux, grâce à l'activité des glandes cutanées sont plus luisants, plus souples, la peau devient pour la même raison plus lisse, plus brillante. La transformation se complète par l'apparition des premières pilosités d'abord pubiennes, puis axillaires, le développement de ces dernières coïncidant généralement avec l'établissement de la menstruation. Les premières règles ne sont donc pas la première manifestation de la poussée pubertaire, mais elles constituent un point de repère précis. Elles apparaissent, d'après Mme Francillon, entre 13 et 16 ans, en moyenne vers 14 ans 1/2. Cet établissement des règles met fin à cette phase de déséquilibre physique et psychique.

Chez les garçons la période prépubère ne commence que vers 14 ou 15 ans, c'est-à-dire avec un décalage d'environ 2 ans sur les filles et s'accompagne des mêmes modifications staturales. Puis, peu à peu, parfois en quelques semaines les organes génitaux externes s'accroissent pour atteindre le volume qu'ils auront chez l'adulte et des poils commencent en outre à apparaître au pourtour de la racine de la verge et sur le scrotum. La période pubère proprement dite est marquée par l'éveil de la génitalité se manifestant par des érections incomplètes, puis par la première éjaculation qui survient vers 15 ans. A ce moment on peut constater également un accroissement transitoire des mamelons. La voix change également par suite de l'accroissement du larynx qui devient saillant. Les pilosités pubiennes s'étendent, le duvet qui chez l'enfant existe sur toute la surface du corps se transforme en certains points en poils gros et longs. Les pilosités axillaires se constituent, la moustache apparaît.

A côté de ces modifications externes appréciables par les mensurations, les pesées des transformations apparaissent encore dans l'intérieur même des organes, des tissus. D'une façon générale, les viscères dont le poids avait décru relativement au poids du corps vont légèrement augmenter au moment de la poussée de croissance prépubère, phase de nutrition plus active.

Il importe d'insister sur la croissance du squelette puisque c'est elle qui règle la croissance générale. Au moment de la puberté, la diaphyse des os longs (les plus intéressants pour nous) est creusée d'un canal mé-

dullaire s'étendant peu vers les extrémités ; les épiphyses sont ossifiées, mais restent séparées de la diaphyse par une mince lame de cartilage, le cartilage de conjugaison qui va rester le principal agent de la croissance. Lors de l'entrée en jeu des grandes génitales des modifications vont se produire au niveau du cartilage, la prolifération des cellules cartilagineuses diminue, l'ossification au contraire continue à progresser, finalement le cartilage disparaît par ossification totale : l'accroissement de l'os en longueur est arrêté, bientôt la croissance de l'os en largeur et en épaisseur se ralentit également. L'os est alors immuable.

Mais le développement de l'enfant ne se borne pas à l'accroissement de ces os, il se fait en outre par le développement du tissu conjonctif par l'évolution régulière des graisses, par le développement de l'appareil génital, l'apparition des caractères sexuels secondaires, enfin par l'évolution de la peau et des phanères, évolution de moindre importance, il est vrai, mais qui constitue, tout au moins, les témoins d'une bonne croissance.

Or, il semble que c'est surtout sur les os, le tissu conjonctif, l'évolution des graisses, la peau et les phanères, l'évolution génitale que les organes à sécrétion interne ont une influence à l'état normal et pathologique. Les glandes endocrines sont par excellence les organes régulateurs de la nutrition, elles règlent l'équilibre organique, stimulent ou inhibent certaines fonctions, assurent ainsi un développement régulier et harmonieux. Aussi pouvait-on penser que ces dystrophies résultaient en partie de leur trouble.

CHAPITRE II

L'EXAMEN CLINIQUE D'UN DYSTROPHIQUE DE CROISSANCE

L'examen d'un dystrophique de croissance comporte essentiellement une étude purement morphologique. Il doit être conduit méthodiquement et nécessite la connaissance de quelques données anthropométriques que nous croyons utile de rappeler.

Après un coup d'œil d'ensemble sur la taille, la corpulence, l'état des organes génitaux, l'on doit apprécier par un examen minutieux précisé par des mensurations le degré de développement en l'état de la croissance au quadruple point de vue statural, pondéral, génital et psychique.

La taille est tout d'abord mesurée et comparée aux chiffres des tables classiques de Variot et Chaumet, Godin, trop connues pour que nous les transcrivions ici.

Mais cette mensuration générale n'est pas suffisante, nous avons vu que l'allongement du corps ne s'effectue pas également et simultanément dans les divers segments. Au moment de la poussée pubertaire l'accroisse-

ment statural se fait surtout par les membres inférieurs et ensuite par le buste. On jugera donc le développement respectif des diverses parties du corps. Pratiquement on se contente de déterminer la hauteur du buste (B) qui comprend la tête, le cou et le tronc s'obtient en mesurant le sujet étant assis, la distance du plan du siège au vertex. La hauteur réduite des membres inférieurs (S) est donnée facilement par simple soustraction. Au moyen de ces chiffres on établit le rapport S/B ou *rapport de Manouvrier* qui précise bien le développement respectif de ces deux segments, varie naturellement avec l'âge et correspond aux chiffres suivants :

de 10 à 12 ans.	0,85
de 12 à 14 »	0,88
de 14 à 16 »	0,90
de 17 ans	0,91

L'accroissement en longueur des membres supérieurs est déterminé par la mesure de la *grande envergure* (d'une extrémité d'un médius à l'autre les bras étant en croix). De 10 à 14 ans elle est égale à la taille pour lui devenir ensuite un peu supérieure.

L'attention doit porter également sur les *extrémités des membres,* qui sont souvent déformés, élargis ou allongés. L'on mesurera la longueur de la main qui est :

à 14 ans.	de 15 c/m 6 (Godin)
à 15 »	de 16 » 1
à 16 »	de 16 » 5
à 17 »	de 15 » 1

et celle du pied qui correspond aux dimensions suivantes :

à 12 ans.	de 22 c/m	(Bertillon)
à 13 »	de 23 »	1
à 14 »	de 23 »	9
à 15 »	de 24 »	9
à 16 »	de 25 »	3
à 17 »	de 25 »	6

Le volume du *thorax* est apprécié par la mesure du périmètre thoracique prise au niveau de l'appendice xiphoïde en faisant la moyenne des chiffres obtenus dans l'inspiration et l'expiration maxima.

Celui-ci, d'après Cruchet et Sérigé, est :

de 10 à 11 ans.	de 60 c/m
de 13 à 14 »	de 66 »
de 14 à 18 »	de 79 »

Les *déformations rachidiennes* (scoliose, cyphose) si fréquentes à cet âge sont soigneusement recherchées.

L'on note le volume de la tête par la détermination de la circonférence cranienne (occipito-frontale) qui est :

de 11 à 12 ans égale à.	52 c/m	(Bonnifay)
de 13 à 14 » »	53	»
de 14 à 17 » »	54	»

L'on juge également de la hauteur de la face, et l'on remarque l'existence possible de déformations telles que saillies exagérées des pommettes, du nez, du menton.

L'état de l'ossification est précisé par une radiographie de la main et du poignet. Celle-ci, montre au mo-

ment de la puberté l'existence de tous les points d'ossification des deux os de l'avant-bras, du carpe, du métacarpe et des phalanges. Quant à la soudure des épiphyses et des diaphyses elle s'effectue de la manière suivante :

de 16 à 18 ans épiphyses inf. des 4 derniers métacarpiens
et » » sup. du premier »
de 18 à 20 ans » » des phalanges.

Le développement de la dentition se basera surtout sur l'existence des deuxièmes grosses molaires ou dents de douze ans.

Le poids sera déterminé. En cas d'obésité on examine la répartition de l'adiposité qui peut être généralisée ou localisée à certaines régions, et l'on apprécie grossièrement par pincement de la peau le degré d'infiltration adipeuse. On complètera également l'examen par un certain nombre de mensurations, au niveau du tronc, au niveau de la partie la plus saillante des membres.

L'état des glandes génitales est très important à considérer. Chez le garçon on juge du développement des organes génitaux externes, on s'assure de la situation des testicules dans les bourses ; chez les filles, on voit si la vulve ne regarde plus en avant, si le clitoris est développé, le bassin large, les seins saillants, on s'informe de la date des premières règles. Dans les deux sexes on apprécie l'abondance des pilosités pubiennes et axillaires.

Le développement intellectuel nécessite un examen rigoureux. Non seulement, on interroge l'enfant sur ses

connaissances scolaires, mais encore on cherche à préciser l'état de son intelligence au moyen des tests de Binet et Simon que nous ne pouvons décrire ici et qu'on trouvera énumérés dans l'article de Paul Boncour du Traité de médecine Sergent, Babonneix, etc... (pédiatrie t. I.) Ceux-ci sont naturellement un peu théoriques, mais donnent cependant une approximation suffisante en pratique.

L'examen complet de l'enfant portera ensuite surtout sur l'états des téguments, du système pileux.

Les troubles cardio-vasculaires sont soigneusement recherchés ; l'on portera en particulier son attention sur la tension artérielle, les phénonènes de cyanose, de refroidissement des extrémités si fréquents au cours des diverses dystrophies. Un orthodiagramme renseignera sur la forme, la situation et la plus ou moins grande mobilité du cœur.

L'on ne se contentera pas d'un simple interrogatoire pour juger de l'état des fonctions digestives, un examen radiologique est le complément nécessaire pour apprécier l'état et la situation de l'estomac si communément ptosé.

Le sucre, l'albumine sont recherchés dans les urines ; si l'albuminurie est constatée, on précisera si celle-ci n'est pas intermittente, orthostatique par exemple.

Enfin l'exploration objective du système nerveux, de l'œil, du cavum, des oreilles complètera l'examen du sujet.

Deuxième Partie

LES FAITS CLINIQUES

Bien que de nouveaux faits anatomo-cliniques, de nouvelles techniques d'exploration, de nouveaux résultats expérimentaux aient facilité l'examen de ces dystrophiques de croissance, et apporté quelques précisions dans la pathologie endocrinienne, il faut bien avouer qu'assez souvent encore il est impossible d'accoler à tel ou tel type clinique une étiquette pathogénique.

Dans l'état actuel de nos connaissances et malgré l'opinion de quelques auteurs, une classification étiologique nous paraît hasardeuse ou tout au moins prématurée. Aussi décrirons-nous tout d'abord ces dystrophies de croissance de la puberté au point de vue purement clinique, nous réservant ensuite le soin de montrer s'il est possible de rattacher ces syndromes à un trouble endocrinien.

Cliniquement, à la puberté, parmi les sujets dystrophiques, l'on voit se dégager grossièrement deux grands types : les *trop grands* et les *trop gros*, ou même si nous ne risquions de paraître trop schématiques deux grandes

variétés : les *grands garçons* et les *grosses filles*. A la première forme correspond la dystrophie des adolescents de Hutinel, caractérisée essentiellement par une hypercroissance rapide et souvent dysharmonique des troubles circulatoires. Au deuxième groupe appartiennent les adiposités et les obésités pubertaires. Chacun de ces troubles respectifs peut exister seul ou se combiner, s'intriquer avec l'autre. Il est donc assez difficile de délimiter des types symptomatiques bien tranchés, indépendants l'un de l'autre, aussi décrirons-nous successivement les dystrophies *à prédominance* osseuse ou dystrophies staturales, les dystrophies à prédominance adipeuse ou dystrophies pondérales.

CHAPITRE I

LES DYSTROPHIES A PRÉDOMINANCE OSSEUSE

Dans ces faits le trouble dystrophique est constitué dans l'immense majorité des cas par une hypertrophie staturale, une hypercroissance ; les cas d'hypotrophie ou de croissance retardée, au contraire, sont fort rares, non spéciaux à la puberté et relèvent d'un facteur parfois relativement facile à mettre en évidence.

L'hypertrophie de croissance ne représente qu'une sorte d'exagération d'un processus physiologique normal, la poussée de croissance, et comme cette dernière l'hypertrophie pourra n'être que transitoire ou plus rarement n'être que l'amorce d'un trouble qui se prolongera et continuera à évoluer chez l'adulte.

Nous ne nous occuperons dans cette étude ni du gigantisme, ni de l'acromégalie, états pathologiques qui n'ont rien de spécial à la puberté, dont les caractères symptomatiques ont été bien précisés depuis les travaux de Launois et Roy, Pierre Marie. Ce sont des entités morbides bien spécifiées cliniquement et ayant en général

un substratum anatomique bien défini. Nous n'envisagerons ici qu'une dystrophie bien particulière à la puberté, la dystrophie des adolescents de Hutinel.

La dystrophie des adolescents de Hutinel est évidemment assez voisine de certaine forme fruste, de certaines formes dégradées d'acromégalo-gigantisme ; elle fut d'ailleurs signalée par Brissaud et Meige sous le nom d'« acromégalie transitoire ». Cependant si elle semble avoir une parenté clinique avec ces affections nettement classées, elle s'en sépare par un certain nombre de particularités. Autant ces affections sont rares dans l'enfance et l'adolescence, autant elle est fréquente et d'observation courante ; elle n'apparaît pas au-dessous de 12 ans, ni chez l'adulte, donc bien localisée à la période pubertaire. Enfin si sa pathogénie est fort obscure, son allure symptomatique en fait un type clinique bien individualisé.

Cette dystrophie est caractérisée avant tout par une hypercroissance staturale en général dysharmonique, accompagnée d'hypertrophie des extrémités, de développement incomplet des organes génitaux, de troubles cardio-vasculaires, enfin par son évolution à caractère fréquemment transitoire.

Il s'agit de sujets, de garçons en général, qui ont fait une croissance rapide et souvent excessive. Ce ne sont pas des géants à proprement parler, mais leur taille atteint souvent ou dépasse 1 m. 75, 1 m. 80, et cette *hypertrophie staturale* est le caractère dominant, constant de cette dystrophie. Cette croissance brusquée est ordinairement subite à tel point qu'en quelques semaines l'on

s'aperçoit que le pantalon ou la robe de l'enfant sont devenus trop courts (obs. I).

Parfois cette hypercroissance est régulière et tous les segments du corps participent proportionnellement à ce développement exagéré, (comme dans nos observations II, III, VIII, IX). Mais le plus souvent l'ensemble harmonieux du corps est détruit, les proportions ne sont plus équilibrées ; comme il est de règle à cette période de la croissance, l'allongement du squelette s'est surtout produit aux dépens des membres inférieurs. Ceux-ci ont pris un développement considérable ; les jambes et les cuisses plus ou moins grêles semblent démesurément longues ; contrastant avec cet aspect le buste est relativement peu développé en hauteur. Le sujet est « tout en jambes ». En précisant par des mensurations les caractères anthropométriques de ces sujets, on peut se rendre compte que les membres inférieurs étant trop longs par rapport au buste, le rapport de Manouvrier est supérieur aux moyennes. Il y a *macroskélie* (obs. I et X).

L'hypertrophie staturale n'est pas la seule des dystrophies osseuses. Il est très fréquent de noter l'existence de *déformations des extrémités*. On ne constate pas en général d'exagération des saillies normales de la face comme dans l'acromégalie, mais les mains et les pieds sont volumineux. Les extrémités des membres ne sont pas épaisses et larges, les mains ne sont pas massives « en battoir », on note surtout un développement en longueur, et cette déformation a été observée par nous dans tous nos cas (Obs. I, II, III, VIII, IX, X).

A cette hypertrophie staturale ne correspond pas d'ailleurs un accroissement en volume, le thorax reste étroit, cylindrique, étriqué, les épaules sont tombantes. Par suite de l'étroitesse du thorax, le coefficient de Pignet est anormalement élevé. La tête est peu volumineuse, trop petite pour le grand corps qu'elle surmonte. Le poids est insuffisant, la maigreur fréquente. L'habitus de ces adolescents est donc bien spécial, ils paraissent mal bâtis, dégingandés et sont communément appelés « grandes asperges » ou « grands échassiers » par leur famille ou leur camarades.

Les fonctions génitales paraissent peu actives, si quelques rares sujets se livrent à l'onanisme, les plus nombreux sont « vertueux sans effort ». D'une manière générale, l'évolution pubertaire est retardée, les règles sont absentes (obs. II) quand elles existent, irrégulières, (obs. I, III) douloureuses, minimes ou au contraire exagérées, s'accompagnant de véritables ménorragies.

Dans l'ensemble, ces sujets donnent une impression de fragilité, de faiblesse. Les efforts, les marches un peu longues ou même la station verticale prolongée les fatiguent et l'essoufflement vient vite après une montée, une course rapide. Ces adolescents sont lents, mous, leur nutrition se fait mal, tous les organes, tous les tissus sont en souffrance.

La circulation est en général très défectueuse. *Les mains sont violacées*, froides, transpirant facilement, les pieds sont humides, cyanosés, sujets aux engelures, le nez, les oreilles sont rouges et froids. Ces modifications des extrémités sont constantes ; nous les avons

trouvées, sauf une fois, dans toutes nos observations (obs. I, II).

A ces troubles circulatoires périphériques s'associent généralement des *troubles cardiaques*. Les sujets se plaignent souvent de palpitations avec parfois légère angoisse précordiale, parfois même ils accusent des vertiges, des tendances syncopales. L'auscultation du cœur ne fait entendre aucun signe de lésion orificielle, tout au plus, peut-on percevoir un trouble passager du rythme pouvant faire penser à l'existence d'un rétrécissement mitral (obs. I). Ce qui domine surtout, c'est un état d'instabilité cardiaque. Dans la position verticale, le cœur s'accélère, le choc de la pointe bat tumultueusement, fait onduler la paroi et se perçoit avec une grande netteté. Souvent la pointe s'abaisse de plusieurs centimètres. Les pulsations artérielles, elles aussi, sont vigoureuses, le pouls est un peu vibrant, mais dépressible, les battements artériels sont visibles au cou. *La tension artérielle est basse*, surtout elle se modifie très facilement ; l'on note entre la maxima et la minima des écarts considérables. Mais dès que l'enfant est couché, tout rentre dans l'ordre, le cœur s'apaise, il bat moins vite, la pointe remonte à sa place, le pouls devient moins ample. Il existe donc toute une série de troubles qui témoignent d'un état d'équilibre instable de tout l'appareil cardio-vasculaire.

Les fonctions digestives sont souvent troublées. L'appétit est irrégulier. Après les repas il existe une sensation de douleur, de pesanteur, l'estomac se montre fréquemment dilaté, ptosé. La constipation, le syndrome

colique fétide sont assez souvent notés, le foie est habituellement gros.

Les urines sont foncées, peu abondantes, riches en urates. Si l'on prend soin de rechercher l'albuminurie plusieurs fois dans la journée, le matin au réveil et après station debout, on constate souvent qu'il existe de l'*albuminurie orthostatique* liée peut-être à l'attitude de la colonne vertébrale, mais dont la vraie cause est un trouble de la nutrition générale, les perturbations cardio-vasculaires ou rénales.

Le teint est en général pâle, les muqueuses peu colorées, l'examen du sang confirme l'existence d'une anémie plus ou moins intense.

Les troubles nerveux enfin, sont fréquents, le caractère se modifie le plus souvent. Les enfants qui étaient gais, remuants, deviennent subitement tristes, apathiques. A l'école, ils travaillent moins bien, tel sujet, bon élève jusque-là devient incapable d'effort et d'attention et ne peut se maintenir au niveau de ses camarades. Cet état s'accuse souvent au moment des examens qui préoccupent les enfants dans cette période de leur vie. Tout travail intellectuel devient parfois impossible, au plus petit effort le sujet se plaint de céphalée pesante, douloureuses, céphalée parfois si intense qu'elle retient à elle seule l'attention. Cette céphalée s'accompagne souvent de troubles de la vue. Si l'enfant essaie de lutter contre elle, si les parents surtout mettent ces troubles sur le compte de la mollesse ou de la paresse, il en résulte un état grave de dépression nerveuse et une impossibilité complète de continuer à travailler. La cause même de cette

céphalée paraît des plus obscures car l'examen attentif des yeux, des dents, de l'estomac, de l'intestin ne révèle souvent rien d'anormal.

Ce qui va encore achever d'individualiser ce syndrome, c'est son *évolution particulière*. Si dans certains cas en effet, il persiste des traces indélébiles de cette dystrophie, par exemple l'accroissement exagéré de la taille, dans d'autres cas tout rentre dans l'ordre. Bien souvent, si les enfants sont mis au repos physique et intellectuel, s'ils sont bien nourris, on voit ces troubles dystrophiques, s'estomper et disparaître, cette poussée d'hypercroissance, cette flambée pubertaire aura été éphémère et ne laissera ultérieurement aucune déformation.

Dans quelques cas cependant, la régression n'est que partielle, il persistera une taille un peu exagérée, des déformations légères des membres. En tout cas, même dans les formes les plus favorables et alors que ces sujets se seront équilibrés, ils n'en restent pas moins délicats, fragiles, il ne faudra pas leur demander d'effort intellectuel trop prolongé, il ne faudra pas leur faire faire de la culture physique sans surveillance médicale attentive. Certains de ces adolescents deviendront assez facilement des tuberculeux pulmonaires.

L'on a pu d'ailleurs invoquer le rôle de la tuberculose dans la production de certaines de ces hypertrophies. Si parmi les cas cités par M. Hutinel, deux se rapportent à des sujets ayant manifestement des lésions d'un sommet, dans les autres comme dans les faits que nous rapportons, l'hypothèse d'une lésion tuberculeuse peut être rejetée après examen clinique et radiologique.

Les caractères de cette dystrophie magistralement étudiée par M. Hutinel se retrouvent dans un certain nombre d'observations publiées sous le nom d'acromégalie fruste, de syndrome acromégaliforme se rapportant à des adolescents.

Nous en avons examiné nous même un certain nombre. Les observations suivantes, bien que concernant des fillettes, ce qui n'est pas la règle, nous paraissent suffisamment démonstratives.

Obs. I. — (Personnelle, *recueillie dans le service de M. Leréboullet*). — Dystrophie des adolescents chez une fillette de 13 ans 1/2.

Lucienne C. , est conduite à l'hôpital en janvier 1924, parce qu'elle « grandit trop ».

Née à terme, nourrie au biberon, mais n'ayant jamais eu de troubles digestifs, elle a eu un développement normal jusqu'à l'âge de 12 ans. A ce moment, qui coïncide avec l'apparition des premières règles, elle s'est mise à *grandir brusquement*, ses robes sont devenues trop courtes (elle porte actuellement celles de sa mère) on a constaté à la même époque que ses pieds s'allongeaient rapidement et chaussant du 35, elle est obligée de porter des souliers du 39.

Actuellement ce qui frappe avant tout chez l'enfant c'est sa *haute taille*. Elle mesure en effet 158 cm., c'est-à dire qu'elle dépasse de 11 cm. la taille moyenne d'une enfant de cet âge. La croissance d'ailleurs ne s'est pas faite régulièrement au niveau des divers segments du corps. L'hypertrophie porte surtout sur les membres inférieurs qui sont grêles, longs ; tandis que la hauteur du buste est de 80 cm., celle des membres inférieurs est de 78 ; le rapport de Manouvrier notablement augmenté atteint 0,97 ; l'enfant est donc *macroskèle*.

La face, non déformée, ne présente aucune exagération de développement des saillies normales, aucun prognathisme. Le crâne est relativement gros, puisqu'il présente une circonférence de 55 cm.

Le thorax est assez étroit. Le périmètre xiphoïdien est de 66 cm., chiffre moyen pour l'âge, mais notablement faible par rapport à la taille.

Les membres supérieurs sont très longs, la grande envergure mesure 161 cm. 5.

Les extrémités des membres sont très notablement augmentées de volume. Les mains ne sont pas épaissies, élargies, mais au contraire grêles, allongées, ainsi que les doigts eux-mêmes. La main mesure 17 cm. 5 (au lieu de 15,6), le médius a 8 cm. de long. Le pied a une longueur de 23 cm 9, les extrémités, surtout les mains, sont violacées, froides, humides ; sujettes aux engelures.

On ne constate pas d'autres déformations des membres, ni du rachis.

Le poids est de 46 kg. 900, le rapport du poids à la taille est de 296, chiffre plus élevé que ne le comporte l'âge, mais un peu faible pour la taille.

La radiographie de la main et du poignet montre la soudure des épiphyses inférieures des quatre derniers métacarpiens, celle de l'épiphyse supérieure du premier (normalement entre 16 et 18 ans) celle des épiphyses supérieures des phalanges (s'effectuant habituellement entre 18 et 20 ans) n'est pas achevée ; dans l'ensemble il y a donc soudure précoce des épiphyses.

Les dents sont de nombre, de forme et d'implantation normales.

La peau, le système pileux, ne présentent rien de particulier.

Les règles avons-nous dit, sont apparues à l'âge de 12 ans, mais les menstruations sont des plus irrégulières, d'abord abondantes, prolongées, durant plus de huit jours, elles ont cessé ensuite pendant plusieurs mois. Les seins sont cepen-

dant assez bien développés, les pilosités pubiennes et axillaires bien fournies.

L'intelligence est peu vive. A l'école l'enfant travaillait mal ; elle semble assez attentive, mais la mémoire est médiocre. D'après les tests de Binet et Simon l'intelligence est à peine celle d'un enfant de 12 ans.

La fillette se plaint de palpitations, de douleurs précordiales. A l'examen du cœur on sent le choc de la pointe dans le 5e espace en dedans du mamelon. Le rythme est régulier, on n'entend aucun bruit anormal. Le pouls bat à 84, la tension artérielle (au Pachon) est de 12 – 7,5. Lorsqu'on fait lever l'enfant, le choc de la pointe devient plus intense. Parfois l'on a l'impression d'un frémissement cataire, mais qui n'existe pas en réalité ; le déplacement de la pointe est minime. Dans la station debout le pouls s'accélère légèrement à 100, la tension artérielle n'est pour ainsi dire pas modifiée (12,5 – 7,5). L'image radiologique du cœur est normale ; sous l'écran la pointe ne se déplace pas d'une manière exagérée suivant les diverses positions.

L'appétit est bon ; aucune pesanteur gastrique après les repas ; l'examen radioscopique ne révèle aucune ptose de l'estomac.

Il n'existe aucun trouble nerveux. La *ponction lombaire* donne un liquide contenant 0 gr. 25 d'albumine, 1 lymphocyte par mm³ à la cellule de Nageotte. La réaction de Bordet-Wassermann est négative.

L'examen du sang donne les résultats suivants :

Hématies : 3.500.000, hémoglobine : 80 0/0.
Leucocytes : 8000.

Formule leucocytaire :

Polynucléaires neutrophiles....	63 0/0
Gr. et moyens mononucléaires	26 0/0
Lymphocytes.....	11 0/0
Eosinophiles	0

Ni sucre, ni albumine dans les urines.

L'examen des yeux pratiqué par M. Poulard montre une vision normale *sans modification du champ visuel*, sans altération du fond de l'œil.

La radiographie de la base du crâne offre une image de la *selle turcique absolument normale*.

Le métabolisme basal est de 40 c. 8 (normalement 42) donc augmenté de 2,9 0/0, chiffre restant dans les limites normales.

Ajoutons que nous n'avons trouvé aucun signe clinique de syphilis ; la réaction de Bordet-Wassermann est négative dans le sang.

L'enfant est mise à la médication opothérapique hypophysaire et ovarienne.

Elle est revue régulièrement ; les phénomènes cardio-vasculaires sont nettement améliorés, l'acrocyanose est, de l'avis de la mère, beaucoup moins marquée cet hiver que les années précédentes. Le 27 mars 1924, la taille est de 1 m. 60, l'accroissement en deux mois a été de deux centimètres, La croissance staturale se poursuit donc d'une manière exagérée. Le poids à cette date était de 47 kg. 800, représentant seulement un accroissement de 900 gr.

En résumé, il s'agit d'un fait d'hypercroissance brusque de la puberté, hypercroissance avec macroskélie hypertrophie des extrémités, troubles menstruels, troubles circulatoires, sans aucun signe d'ordre hypophysaire.

Obs. II. — (Personnelle, *recueillie dans le Service de M. Lereboullet*). — Dystrophie des adolescents chez une fillette de 13 ans.

Marie L..., est amenée à la consultation en juin 1923 parce qu'elle « grandit trop vite » et souffre de douleurs articulaires dans les mains.

Née à terme, pesant 4 kilog. à la naissance, nourrie au sein,

elle a eu un développement normal dans la première enfance. Elle a eu avant 10 ans la rougeole, la coqueluche, la varicelle, le croup. Elle a été opérée pour appendicite en 1922 ; elle souffre depuis un temps indéterminé de douleurs articulaires qui semblent être liées à un rhumatisme articulaire aigu, fruste.

Les parents paraissent bien portants. La mère a eu cinq autres enfants dont deux morts en bas âge. Elle a eu d'autre part entre ses différentes grossesses trois fausses-couches de 3 à 5 mois ; elle ne présente aucun signe clinique de syphilis, la réaction de Bordet-Wassermann est chez elle négative.

L'enfant qui avait toujours eu une taille normale *a grandi brusquement il y a un an.*

Actuellement elle mesure *158 cm.*, c'est-à-dire 11 cm. de plus que ne l'exige son âge. Elle a la taille d'un sujet de plus de 19 ans. Le *corps dans l'ensemble est assez bien proportionné* ; les membres inférieurs mesurent 74 cm. 5, le buste 83 cm. 5 ; le rapport de Manouvrier un peu fort pour l'âge (0,89) est normal ou même un peu bas pour la taille.

Les extrémités non épaissies, *sont longues* ; la main a 19 cm. de long avec un médius de 8 cm. 5. Le pied mesure 26 cm. Ces extrémités ne sont ni froides ni cyanosées.

La tête est un peu grosse. La circonférence cranienne mesure en effet 55 centimètres correspondant à celle d'un enfant de 17 ans. La face ne présente aucune déformation. Les traits sont assez fins, le regard vif, le teint un peu pâle.

La dentition est bonne.

L'enfant est maigre. Le poids (42 kg. 300) de même que le rapport du poids à la taille (267) est sensiblement celui d'un enfant de 14 ans 1/2.

Le thorax n'est pas déformé ; son périmètre est de 71 centimètres, ce qui donne un coefficient de Pignet de 45. On remarque une légère cyphose dans la région dorsale inférieure.

La radiographie de la main montre une ossification normale pour l'âge.

Les téguments sont normaux. La peau simplement légèrement sèche.

Les modifications génitales pubertaires ne se sont pas encore produites ; les pilosités pubiennes et axillaires sont nulles ; le développement des seins minime ; les règles d'ailleurs ne sont pas encore apparues.

En interrogeant cette enfant on peut se rendre compte qu'elle est intelligente ; elle a toujours bien travaillé à l'école, a obtenu son certificat d'études primaires, elle répond de manière judicieuse aux questions posées et fait preuve de connaissances assez étendues.

L'enfant se plaint de manière intermittente de palpitations, elle s'essouffle facilement. L'examen du cœur fait percevoir l'existence de symptômes d'une maladie mitrale que confirme l'examen radioscopique, affection vraisemblablement en rapport avec un rhumatisme articulaire aigu assez fruste. Le pouls bat à 90 en moyenne. La tension artérielle (au Vaquez) est de 12,6.

Aucune lésion pulmonaire constatable à l'examen clinique et radiologique ; on sent toutefois quelques petits ganglions dans les régions cervicales et inguinales.

Les fonctions digestives s'effectuent normalement ; l'estomac ne présente aucune ptose comme en témoigne un examen sous l'écran. Le foie n'est pas abaissé ni augmenté de volume.

Ni albumine, ni sucre dans les urines.

L'examen du système nerveux ne révèle aucun trouble moteur sensitif ou des réflexes.

Aucun trouble visuel. L'examen des yeux pratiqué par M. Poulard montre un champ visuel et un fond d'œil normaux.

La radiographie de la base du crâne ne révèle *aucune déformation de la selle turcique.*

Les *tests biologiques* donnent les résultats suivants :

Epreuve à l'adrénaline (1 milligr).

Pouls avant épreuve 88 ; après 88 92-88-96-94-100, donc accélération exagérée.

T. Mx. avant épreuve 12 ; après 15-15, 5-15-13, 5-12, 5-13,5, donc élévation normale.

Glycosurie (après ingestion de 170 gr. de glucose) = 12 grammes, donc assez forte.

Epreuve à l'extrait de post-hypophyse (0 gr. 10).

Pouls avant épreuve 80 — après 68, 68-68-80, 80-80, donc ralentissement marqué.

T. Mx. avant épreuve 10,5 — après 10,5-10,5-9,5-9,5-9,5-10, donc chute minime normale.

Glycosurie nulle.

Epreuve à l'extrait thyroïdien (1 gr.)

Pouls avant épreuve 88 ; après 92-92-96-92-88-100, donc accélération tardive.

T. Mx. avant épreuve 11 ; après 12-11,5-11,5-11,5-11,5-12, donc non influencée.

La recherche du réflexe oculo-cardiaque montre un ralentissement de 30 pulsations par minute. Il y a donc exagération du R. O. C. ; après injection d'adrénaline, d'hypophyse ou de thyroïde, le R. O. C n'est pas modifié.

Le *métabolisme basal* est de 45 c. 9 (normalement à cet âge 45) donc augmenté de 2 0/0, chiffre qui reste dans les limites normales.

Ajoutons qu'il n'existe aucun signe clinique de syphilis, la réaction de Bordet-Wassermann est négative.

Le traitement opothérapique hypophysaire (injections et comprimé) et ovarien est régulièrement continué jusqu'au début de l'année actuelle.

Le 13 mars 1924 la taille est de 161 cm. 2, la croissance se poursuit donc, l'augmentation en 9 mois a été de 3 centimètres. Le poids est de 46 kg. 500, il s'est accru de 4 kilos.

En somme hypertrophie staturale sans macroskélie avec hypertrophie des extrémités apparue brusquement chez une fillette non encore réglée. Absence de signes hypophysaires.

Obs. III. — (Personnelle, *recueillie dans le Service de M. Lereboullet*). Dystrophie des adolescents chez une fillette de 12 ans 1/2.

Lucienne N..., est vue pour la première fois le 12 juin 1923, amenée parce qu'elle tousse depuis un mois.

Née à terme, pesant 2 kilos à la naissance, a fait ses premiers pas vers 13 mois. Aucun antécédent pathologique intéressant à noter. Il n'y a pas d'autre enfant dans la famille. Les parents paraissent bien portants.

L'enfant est mince et surtout de *grande taille*. Elle mesure en effet *1 m. 56*. (Taille d'enfant de plus de 19 ans). *Le corps est assez bien proportionné* ; les membres inférieurs n'ont pas un développement exagéré, on peut s'en rendre compte par les mensurations qui donnent 84 centimètres comme hauteur de buste, 72 centimètres comme hauteur des membres, soit un rapport de Manouvrier de 0,85, sensiblement normal pour l'âge. Le crâne, la face ne présentent aucune déformation. Le thorax est assez étroit. Le périmètre thoracique (68 centimètres) est un peu faible pour la taille.

Les membres supérieurs sont longs ; la grande envergure (158 cm. 5) est nettement supérieure à la taille, comme cela s'observe après l'âge de 14 ans.

Les extrémités des membres présentent une très notable *hypertrophie en longueur*. La main est très allongée, elle mesure 18 cm. 5, donc plus de 5 centimètres au-dessus des moyennes. Le pied est relativement moins grand, l'enfant chausse du 38

Le processus d'ossification est normal. La radiographie de la main montre qu'il n'existe pas encore de soudure des épiphyses inférieures des 4 derniers métacarpiens (celles-ci se produisant normalement vers 16 ans).

La dentition est bonne ; les dents de 12 ans existent.

L'enfant est plutôt mince, avons-nous dit, son poids en effet est de 46 kg. 750 ; le rapport du poids à la taille est de

298, élevé pour l'âge, mais faible si l'on considère le développement statural.

Les téguments, en dehors de la pâleur signalée, sont normaux, les cheveux, les sourcils sont bien fournis. Il existe sur les bras un duvet assez abondant.

L'enfant a été réglée précocement à 11 ans ; depuis cette date les menstruations sont très irrégulières, abondantes, non douloureuses. Les organes génitaux externes sont bien développés, les seins sont volumineux, semblables à ceux d'une femme adulte, mais sans surcharge graisseuse, la glande elle-même est sentie nettement à la palpation. Les pilosités pubiennes sont en rapport avec le développement génital ; les poils axillaires au contraire sont très clairsemés.

L'intelligence est médiocre ; l'enfant n'a jamais fréquenté assidûment l'école, elle n'y va plus actuellement. La mémoire est mauvaise, l'attention difficilement fixée. Le caractère est mou, apathique. D'après les tests de Binet, l'enfant a une intelligence de 10 ans.

Lorsque nous avons vu l'enfant pour la première fois l'examen des poumons faisait entendre des râles de bronchites vite disparus depuis. L'image radiologique des poumons est normale, il n'y a pas d'adénopathie trachéo-bronchique.

Le cœur est normal cliniquement et radiologiquement. Le pouls bat à 85. Il n'y a pas de cyanose ni de refroidissement des extrémités. La tension artérielle prise avec l'appareil de Vaquez est de 12-7.

Les fonctions digestives sont normales. On ne constate à l'écran aucune ptose gastrique.

Ni sucre, ni albumine dans les urines.

A part quelques céphalées violentes assez tenaces, survenant à n'importe quel moment de la journée, il n'existe aucun trouble nerveux.

La vision est bonne. Le *champ visuel*, le *fond d'œil* sont *normaux*,

La *selle turcique* présente une forme absolument régulière, n'est pas agrandie.

Les tests biologiques donnent les résultats suivants :

Epreuve à l'adrénaline (1 milligr.).

Pouls avant l'injection 80 ; après 84-74-92-96-88-84 ;

T. Mx. avant l'injection 13 ; 13-14-14,5-14,5-14,5-14,5, donc réactions anormalement fortes.

Pas de glycosurie après ingestion de 180 grammes de glycose. Epreuve à l'extrait de post-hypophyse (0,10).

Pouls avant injection 92 ; après 80-74-84-72-64-72, donc réaction anormalement forte.

T. Mx. avant injection 10 ; après 11-10-10-10-10-11, réaction indifférente.

Glycosurie nulle.

Thyroïde (1 gr.).

Pouls avant injection 84 ; après 80-80-76-88-84-80 ;

T. Mx. avant injection 13 ; après 14-14-13-12,5-12,5-12,5, réaction indifférente.

La recherche du réflexe oculo-cardiaque montre un ralentissement de 30 pulsations par minute. Le R. O. C. n'est pas modifié par injection d'adrénaline, d'hypophyse ou de thyroïde.

Le *métabolisme basal* est de 45 c. 9 (normalement 45) donc augmenté de 2 0/0, ce qui reste dans les limites normales.

Nous n'avons trouvé aucun signe clinique de syphilis. La réaction de Bordet-Wassermann est négative.

Il s'agit en résumé d'hypertrophie staturale sans macroskélie, avec allongement exagéré des extrémités, troubles génitaux sans aucun signe de lésion hypophysaire.

*
* *

Chez certains de ces dystrophiques les troubles circulatoires et respiratoires sont particulièrement accentués. Ainsi se trouve réalisé un ensemble clinique assez spécial qu'il faut bien connaître sous peine de commettre de grosses erreurs de diagnostic.

Les symptômes traduisant une mauvaise circulation périphérique, refroidissement, cyanose des extrémités sont ici très accentués et s'observent non seulement au niveau des mains et des pieds, mais encore au niveau du nez, des oreilles. L'essoufflement, les palpitations sont particulièrement fréquents. L'intensité de ces troubles circulatoires est telle que ces sujets donnent avant tout l'impression d'être des cardiaques.

A l'examen on constate de la tachycardie avec un certain état d'éréthisme, mais surtout tous les symptômes relativement atténués quand le sujet est couché apparaissent nettement en position verticale. Dans la station debout en effet, la pointe s'abaisse de 2 à 3 cm., la matité transversale diminue. Cette mobilité cardiaque exagérée est encore mise en évidence par l'examen pratiqué en diverses positions ; la pointe se déplace vers l'aisselle quand le malade se couche sur le côté gauche, elle se rapproche du sternum quand il se place sur le côté droit ; on peut noter entre ces deux décubitus des déplacements de 5 à 6 cm. Les examens radiologiques confirment d'ailleurs la réalité de changement de forme du cœur. Dans la position debout ou assise, l'image du cœur est plus allongée, elle s'évase à sa partie inférieure

en entonnoir, l'abaissement de l'organe est des plus nets.

Les conséquences de cette ptose se font de suite sentir. En moins d'une minute chez un sujet de 17 ans, bien étudié par M. Hutinel, le pouls s'accélère, de 72 pulsations il monte à 96 ; la tension artérielle se modifie également. On note entre la maxima et la minima des écarts considérables qui traduisent l'effort réalisé par le cœur pour assurer l'équilibre circulatoire.

Des phénomènes de même ordre s'observent à l'auscultation des poumons. La respiration est souvent modifiée au sommet. L'inspiration est faible, l'expiration prolongée, avec tonalité parfois élevée. Cette constatation peut éveiller l'idée d'une tuberculose pulmonaire, mais vient-on à étendre le malade à plat, tous les symptômes disparaissent. La respiration, la tonalité reprennent leurs caractères habituels.

A ces manifestations cardio-respiratoires s'associent souvent de la ptose hépatique, de la ptose du rein droit, de la ptose gastrique.

Pour Hutinel l'abaissement exagéré du diaphragme qui commande les troubles cardio-respiratoires, l'abaissement des autres viscères serait sous la dépendance d'un affaiblissement général des muscles. Ce complexus pathologique s'observe d'ailleurs plutôt dans la classe riche et oisive, plutôt que chez les jeunes ouvriers qui ont un travail manuel et de ce fait une charpente osseuse mieux équilibrée, une musculature plus développée.

Telle est la dystrophie des adolescents d'Hutinel, qui

constitue comme l'on a pu s'en rendre compte un type clinique vraiment spécial d'hypertrophie staturale à laquelle s'associent de manière constante, mais à des degrés divers, des troubles circulatoires dont certains paraissent liés à une dystrophie musculaire généralisée.

*
* *

Ce type d'hypertrophie staturale que nous avons signalé constitue la seule modalité clinique de dystrophie osseuse appartenant en propre à la puberté.

On peut rencontrer chez les adolescents en effet d'autres dystrophies dont les caractères cliniques s'opposent à celles décrites, c'est-à-dire des dystrophies avec petite taille, retard de la croissance. Dans ce groupe assez disparate d'ailleurs (car nous ne parlons évidemment pas ici de myxœdème franc), M. Nobécourt a eu le mérite de distinguer deux grands types cliniques : les hypotrophies avec métabolisme basal abaissé, d'origine thyroïdienne, les hypotrophies simples avec métabolisme normal, de pathogénie très diverse. Mais malgré leur fréquence, ces variétés de troubles du développement ne nous retiendront pas, car elles peuvent apparaître à n'importe quelle période de l'enfance, elles n'intéressent pas uniquement la phase de la croissance qui nous occupe.

CHAPITRE II

—

LES DYSTROPHIES A PRÉDOMINANCE ADIPEUSE

De même que la poussée de croissance staturale peut, par son exagération, réaliser une hypertrophie pathologique, de même la poussée de croissance pondérale peut acquérir un développement tel qu'il convient de parler d'adiposité ou d'obésité.

Comme le fait remarquer très justement Le Gendre, il importe d'ailleurs de distinguer l'obésité pathologique de celle qui n'est que la conséquence physiologique d'un excès d'alimentation chez un enfant privé de mouvements. Cette obésité « physiologique », qui n'est pas spéciale à la puberté est transitoire, cède dès qu'on rétablit l'équilibre. En réalité elle est très rare chez l'enfant si on ne l'empêche pas de se livrer au besoin de mouvements propre à cet âge. L'obésité que nous envisagerons seule est celle qui tend à se produire alors que le jeune obèse vit dans les mêmes conditions d'alimentation et de mouvements que les autres enfants qui n'engraissent pas.

Bien différentes sont les obésités qui semblent relever d'un processus dystrophique général et s'observent avec prédilection chez les filles. Ces obésités paraissent toutes avoir un lien avec les fonctions génitales, lien qui est plus ou moins net suivant les cas.

Tantôt, il s'agit d'une brusque surcharge adipeuse, point de départ d'obésités progressives qui trouvent leur plein épanouissement et leur gravité à l'état adulte et s'accentuent à toutes les phases génitales de la vie féminine, mariage, grossesse, allaitement.

Une variété plus spéciale est constituée par ce qu'on a appelé l' « obésité pré-pubertaire » qui apparaît moins comme une manifestation pathologique que comme l'accentuation d'un phénomène normal ; très transitoire, elle disparaît avec la venue des règles.

Dans une dernière variété de beaucoup la plus importante, l'adiposité semble relever d'un trouble nutritif plus profond. Non seulement il existe une perturbation du métabolisme des graisses, mais encore une perturbation de tous les éléments de la croissance et constamment dans la sphère génitale, un *syndrome adiposo-génital* se trouve réalisé. C'est dire que ces faits sont toujours complexes. L'adiposité n'est pas isolée, mais associée à des troubles génitaux ou même à des dystrophies osseuses. Ce syndrome adiposo-génital — pris uniquement dans son sens clinique — est la forme la plus spéciale d'obésité de la puberté, il domine toute la sémiologie des obésités de la période pubertaire.

L'adiposité qui constitue le symptôme dominant apparaît progressivement ou bien dans les cas les plus typi-

ques se constitue rapidement en quelques semaines. Elle peut affecter d'ailleurs plusieurs modalités. Tantôt l'adiposité est presque uniquement localisée aux seins, à la région sus-pubienne, aux hanches, aux fesses, la fillette a l'apparence d'une femme obèse, déformée par des maternités nombreuses ; si, cas plus rares, il s'agit de garçons, cet arrondissement des formes, joint à la finesse de la peau, à la rareté des poils, contribue à lui donner un aspect un peu féminin eunuchoïde (Obs. XI).

Tantôt l'adiposité ou plus exactement *l'obésité* est plus marquée. Toutes les parties du corps sont intéressées. La face est large, arrondie, avec menton à plusieurs étages, elle repose sur un cou énorme. La région susclaviculaire présente des bourrelets pseudo-lipomateux, la nuque étant au contraire en général respectée. Les seins pendent sur la paroi abdominale du fait de l'infiltration adipeuse, car la glande elle-même est plutôt petite, noyée dans la graisse, le ventre tombe au devant du pubis. Par le pincement des téguments, on peut apprécier le développement considérable du pannicule adipeux. Cependant on n'observe guère comme chez l'adulte ces déformations monstrueuses avec tablier abdominal masquant les organes génitaux et recouvrant les cuisses. La région lombaire, les hanches, les cuisses, sont le siège d'une infiltration adipeuse très marquée. Les membres forment parfois des cylindres volumineux, des colonnes qui vont en s'amincissant vers l'extrémité des membres.

Dans certains cas, cette obésité revêt des caractères particuliers en ce qui concerne sa distribution. Alors que l'obésité commune est en général diffuse et uniforme,

fréquemment dans le syndrome adiposo-génital de la puberté, l'obésité a une prédilection pour la face, le tronc et respecte en partie les membres, laissant indemnes les extrémités. Elle affecte ainsi une disposition tronculaire, les mains et les pieds restant graciles, c'est l'obésité à « extrémités fluettes ».

La peau présente une coloration blanche cireuse, elle est lisse, froide. On note souvent l'existence de vergetures (Obs.IV) causées par la distension brusque du tissu conjonctif du derme ou peut-être par un trouble dystrophique spécial. La pression ne détermine pas de godets, n'est pas douloureuse et permet parfois de sentir des pelotons adipeux.

Les *troubles génitaux* sont constants, ou bien l'adiposité précède l'apparition des règles, celles-ci tardent à venir, le développement des caractères sexuels secondaires manque. Le bassin reste étroit, la voix grêle ; ou bien souvent les règles s'étaient déjà montrées, puis, elles vont être moins abondantes, moins prolongées, elles s'espacent, deviennent irrégulières ou se suppriment en même temps que l'obésité apparaît ou se développe.

Obs. IV. — (Personnelle, *recueillie dans le Service de M. Lereboullet*). Syndrome adiposo-génital.

Lucienne F..., âgée de 15 ans, est amenée à la consultation en janvier 1924 parce que trop grosse.

Aucune obésité chez les parents, ni chez les deux autres enfants de la famille.

L'enfant née à terme et pesant à la naissance 4 kilos, a eu un développement normal jusqu'à l'âge de 14 ans. Réglée à

14 ans, les menstruations apparaissent d'abord tous les mois et durent 6 à 8 jours, puis progressivement les règles diminuent d'abondance, ne durent plus que 3 ou 4 jours, finissent enfin par se supprimer complètement. En même temps l'enfant grossit assez brusquement, il y a un an elle pesait 58 kilos, actuellement elle atteint *70 kilos*, c'est-à-dire 26 kilos de plus que le poids moyen de cet âge.

A l'examen on voit une fillette de taille normale (154 cm.) et présentant une *adiposité* à distribution particulière : la face, la partie supérieure du thorax sont peu infiltrées, l'adiposité est localisée à la partie inférieure du thorax, à l'abdomen et aux fesses. Les mensurations montrent un périmètre thoracique supérieur (à la partie supérieure de l'aisselle) mesurant 62 cm. ; au niveau de l'appendice xiphoïde, il est de 80 cm. ; au niveau des seins, il dépasse 90 cm. L'abdomen est énorme. La peau présente de nombreuses vergetures sur la région sous-ombilicale médiane et sur les parties latérales. Le tour de taille au-dessus de l'ombilic est de 83 cm., au-dessous il est de 87.

Les fesses sont également très volumineuses, mais les membres sont dans l'ensemble à peine plus gros que ceux d'une fillette de cet âge ; tout au plus leur racine est-elle un peu empâtée, les avant-bras et les jambes sont minces, les extrémités aucunement épaissies, les doigts longs, et effilés. En somme, se trouve réalisée au maximum une adiposité à *disposition tronculaire*.

Les troubles menstruels sont très nets : depuis plus de six mois les règles ne se sont pas montrées. Les organes génitaux externes sont bien formés, les caractères sexuels secondaires franchement accusés.

Le développement statural est normal, la taille est de 154 cm. Les proportions du corps sont régulières (le buste mesure 82 cm., les membres 72, la grande envergure 159,5). Le crâne est de volume moyen, (circonférence 54 cm.). L'os-

sification étudiée sur une radiographie du poignet et de la main est normale.

L'intelligence est assez développée. L'enfant a fréquenté l'école régulièrement et y travaillait bien. Actuellement elle exerce le métier de mécanicienne qu'elle doit abandonner pour un emploi de bureau.

L'examen complet du sujet ne révèle aucun fait bien intéressant. Les extrémités des membres sont à peine un peu violacées. Il y a quelques années l'enfant a présenté des engelures tenaces, apparaissant régulièrement tous les hivers, mais qui ne se produisent plus actuellement.

La peau est normale, le système pileux bien développé, il en est de même de la dentition.

L'examen des poumons ne révèle l'existence d'aucune lésion, clinique ou radiologique, il existe cependant quelques adénopathies sous-maxillaires et cervicales.

Il n'y a pas de troubles cardio-vasculaires.

L'appétit est bon sans être exagéré, les fonctions digestives sont régulières.

Ni sucre ni albumine dans les urines.

Le système nerveux ne présente aucun trouble moteur ou sensitif. Les réflexes tendineux et cutanés sont normaux.

Il n'existe aucun trouble visuel ; la vision, le champ visuel, le fond d'œil n'offrent aucune modification pathologique.

La radiographie de la *selle turcique* donne une image absolument normale.

Le *métabolisme basal* est de 42 c. (moyenne à cet âge, 43) donc normal.

Nous n'avons relevé aucun signe clinique de syphilis, la réaction de Bordet-Wassermann est négative.

Un traitement opothérapique par injection de post-hypophyse n'a aucunement modifié le degré d'adiposité.

Le 15 février 1904, la fillette est mise à un régime de restriction alimentaire, associé à la médication ovarienne et hypophysaire (par ingestion de comprimés).

Le 8 mars, le poids était de 68 kg. 400. Les règles très peu abondantes et peu prolongées sont apparues le 18 février.

En résumé il s'agit d'une adiposité tronculaire apparue à la suite de l'arrêt des règles et ne s'accompagnant d'aucun symptôme d'ordre hypophysaire.

Obs. V. — (Personnelle), *recueillie dans le Service de M. Leréboullet.* Syndrome adiposo-génital.

Jeanne Br..., âgée de 17 ans 1/2, est amenée à la consultation le 27 novembre 1923 parce qu'elle grossit et est mal réglée.

Les parents sont assez gros : la mère pèse 75 kilos, le père 77, une autre sœur de 15 ans atteint 69 kilos.

L'enfant pesant 4 kg. 250 à la naissance a eu un développement normal jusqu'à 13 ans ; à 7 ans elle a une taille de 111 cm., un poids de 20 kg. 200 ; à 13 ans elle mesure 144 cm. et pèse 35 kgr. 900. Elle est réglée à 12 ans 1/2 et voit assez normalement jusqu'à l'âge de 15 ans ; à ce moment des règles plus abondantes, des métrorragies apparaissent, puis les menstruations se suppriment pendant plusieurs mois pour ne se montrer ensuite que très irrégulièrement. Coïncidant avec ces troubles menstruels, on voit apparaître et se développer l'obésité.

Actuellement cette jeune fille présente une obésité très marquée ; elle pèse *72 kg. 800* (au lieu de 50, chiffre moyen à cet âge).

La face est large, épanouie, avec empâtement des joues, menton double ; les lèvres cependant conservent une certaine finesse. Le cou est court et dans la région sus-claviculaire existent de volumineux pelotons adipeux. La partie supérieure du thorax est relativement peu infiltrée, mais les seins sont extrêmement volumineux ; alors que le périmè-

tre thoracique mesuré à la partie supérieure de l'aisselle est de 69 cm. le périmètre xiphoïdien de 89,5 au niveau des seins, il est beaucoup plus élevé atteignant 95 cm. ; il n'y a pas d'ailleurs d'hypertrophie de la glande mammaire elle-même, qui est noyée dans la graisse et perçue très difficilement.

Le ventre est surtout volumineux dans sa partie inférieure. Sa circonférence au-dessus de l'ombilic est de 78 cm. 5, au-dessous elle est de 82 cm. La région pubienne, les lombes, les fesses sont énormes.

Les membres inférieurs sont considérablement élargis à leur racine ; le tour de cuisse à sa base mesure 50 cm. 5 ; les jambes sont relativement beaucoup moins fortes (30 cm. 5 de tour à la partie la plus saillante). Les membres supérieurs sont beaucoup moins adipeux. Le tour de bras à sa partie la plus saillante mesure 28 cm, celui de l'avant-bras 26. En tous cas les mains et les pieds ont un volume sensiblement normal. Ils ne sont pas épaissis, les doigts ne sont pas boudinés.

Il existe en somme une obésité assez diffuse mais à prédominance tronculaire intéressant la racine des membres et laissant intactes les extrémités.

A l'heure actuelle la menstruation est des plus irrégulières. Les règles sont supprimées depuis plus de 4 mois ; les organes génitaux externes sont bien développés : les pilosités pubiennes et axillaires bien fournies.

La taille est un peu faible pour l'âge : 153 cm. ; les membres inférieurs sont plutôt courts (71 cm.) par rapport au buste (82 cm.) le rapport de Manouvrier (0,86) un peu abaissé, Les membres supérieurs sont eux aussi de longueur faible. La grande envergure mesure 111 cm. Le volume du crâne est un peu fort pour l'âge (55 cm.).

L'ossification est normale comme le montre la radiographie de la main et du poignet.

Les dents sont bien formées et ont une implantation satisfaisante.

L'intelligence est bonne. L'enfant à l'école travaillait bien, elle a eu son certificat d'études primaires, actuellement elle est corsetière, elle est très vive et très active malgré son obésité. La peau du visage est grasse et l'on constate de l'acné sur la face et la nuque, elle est par contre plutôt sèche et froide sur le ventre et les bras. Le système pileux est bien développé, la chevelure abondante, les sourcils épais, un léger duvet même surplombe la lèvre supérieure.

Les fonctions digestives sont normales ; l'enfant mangeait beaucoup il y a quelques années, elle s'est observée dans la suite et a réduit d'elle-même son alimentation.

Rien d'anormal à noter au point de vue pulmonaire.

Le pouls bat à 90, la tension artérielle est de 12 7 (au Vaquez) les extrémités sont légèrement cyanosées et chaque hiver les pieds présentent des engelures.

Ni sucre ni albumine dans les urines.

Aucun trouble nerveux.

On remarque un strabisme convergent congénital surtout marqué à l'œil droit. L'examen ophtalmologique montre que la vue est tout à fait normale à gauche ; à droite, elle est de 1/40. Les réflexes sont normaux. *Il n'y a pas de lésion du fond de l'œil.*

La radiographie de la base du crâne ne montre *aucune déformation ou altération de la selle turcique.*

Le *métabolisme basal* est élevé : il est de 44 c. 4 (normalement 39) donc augmenté de 14 0/0.

Un traitement opothérapique (ovarien et thyroïdien) est institué ; le régime alimentaire reste le même, mais avec suppression du pain.

Le 28 février 1924: le poids est de 55 kg. 700, il a donc diminué de 6 kgr. 100. La taille ne s'est pas modifiée. On note à ce moment l'existence d'engelures énormes du pied.

Le 27 mars, le poids est de 64 kg. 400, les règles sont revenues pour la première fois depuis 6 mois,

En somme nous sommes en présence d'un cas d'obésité généralisée, mais à prédominance tronculaire, avec troubles menstruels très marqués, sans signe permettant de soupçonner une lésion hypophysaire.

Obs. VI. — *Due à l'obligeance de M. Souques et recueillie par notre collègue et ami Blamoutier.* Syndrome adiposo-génital.

La malade, âgée de 19 ans est envoyée, dans le service Souques en octobre 1923, avec le diagnostic de syndrome adiposo-génital.

L'enfant, née à terme, a toujours été petite, grosse, considérée comme anormale, n'apprenant rien à l'école. Les premières règles sont apparues à 15 ans, mais jusqu'à l'âge de 18 ans, elle ne voit que très irrégulièrement, une ou deux fois par an seulement, c'est pour cette raison que la mère l'amène à l'hôpital Cochin où elle est hospitalisée pendant 4 mois ; elle y est traitée par l'opothérapie ovarienne qui amène une légère perte de poids et l'apparition de règles sensiblement normales pendant 3 mois. Depuis l'état ne s'améliore pas. Les règles ne se sont montrées que 2 fois en 1923.

Il est à remarquer que le père et la mère seraient obèses ainsi que la grand'mère du côté paternel.

Le sujet est la troisième enfant d'une famille dont l'un est bien portant, l'autre mort à 4 ans accidentellement.

A l'examen, ce qui frappe surtout, c'est l'*obésité* et la petite taille. La fillette pèse 53 kgs, elle a augmenté de 4 kgs en 7 mois. Le poids est légèrement supérieur à celui d'un enfant de cet âge, mais dépasse de 20 kgs celui d'une enfant de sa taille. La face est ronde, le cou court, le thorax globuleux, l'abdomen proéminent, la taille large ; les cuisses sont grosses ne laissant entre elles aucun espace, elles mesurent 51 cm. de tour ; les jambes sont fortes également (34 cm).

S'opposant à cette adipose les deltoïdes sont peu saillants, les bras minces (34 cm. 5), les avant-bras également grêles (21 cm.). Surtout les extrémités sont très petites, la main mesure 16 cm. de long, la fillette chausse du 37, le pied a 22 cm. de long, sa largeur au niveau du talon antérieur est de 9 cm. 5. En somme il s'agit d'une *obésité avec extrémités fluettes.*

Les *troubles génitaux* sont marqués. Les règles surviennent toujours très irrégulièrement, très peu abondantes. Les organes génitaux externes sont assez mal développés, la vulve regarde légèrement en avant. Les seins sont peu saillants ; il n'y a que très peu de pilosité pubienne et absence complète de pilosité axillaire.

La *taille est petite*, c'est celle d'une enfant de 12 ans ; le rapport du poids à la taille est de 375, il correspond à peu près à son âge, mais il est trop fort pour sa taille. Le buste mesure 74 cm., les membres inférieurs 67. Le rapport de Manouvrier est de 0,90, c'est-à-dire bas pour l'âge, mais plus élevé que ne le comporte la taille. Les membres supérieurs sont bien développés comme l'atteste la grande envergure qui est de 142 cm. Le périmètre thoracique et xiphoïdien mesure 82 cm., c'est-à-dire celui d'un enfant de son âge, mais trop élevé pour la taille. Le crâne est plutôt petit, sa circonférence est de 52 cm.

On peut noter l'existence d'une très légère scoliose dorsale.

L'étude de l'ossification montre que tous les points d'ossification existent. Les épiphyses inférieures des 4 derniers métacarpiens, l'épiphyse supérieure du premier, les épiphyses supérieures des phalanges sont soudées, ce qui est normal pour cet âge.

Il existe un *retard intellectuel* très marqué. L'enfant a été à l'école pendant 9 ans et est restée toujours dans la même classe. Elle n'écrit et ne lit que très incorrectement, ne sait pas compter. L'arriération mentale est très prononcée, il existe d'après les tests de Binet un retard de 9 ans. La fil-

lette joue à la poupée et reste toute la journée sur son lit à ne rien faire. On note d'ailleurs une asthénie très accentuée. L'enfant est toujours fatiguée, elle reste des heures entières sur une chaise sans bouger. Elle laisse fréquemment tomber l'objet qu'elle tient entre les mains. La montée d'un escalier, une quinte de toux la fatiguent tellement qu'elle est obligée de se coucher. L'examen au dynamomètre donne les chiffres suivants :

A droite : 20 — 14 — 15 — 11.
A gauche : 18 — 17 — 15 — 13.

En dehors de cette asthénie, pas de phénomènes parétiques. Les réflexes tendineux sont vifs mais égaux. L'enfant aurait eu avant son entrée dans le service de l'incontinence nocturne des urines, disparue à l'heure actuelle.

Les pupilles réagissent à la distance, mais imparfaitement à la lumière. Après correction d'un défaut marqué de réfraction l'acuité visuelle est normale, de même que le champ visuel. Il n'y a pas de lésion du fond de l'œil.

La *radiographie de la selle turcique* montre une image absolument normale.

La ponction lombaire donne un liquide clair ayant une tension de 50, puis 20 à l'appareil de Claude ; contenant 0 gr. 35 d'albumine, 1/2 lymphocyte par m^3. Le Bordet-Wassermann et la réaction du benjoin colloïdal sont négatives.

L'étude des réactions thermiques après injection d'extrait de lobe antérieur d'hypophyse donne les résultats suivants :

Injection à	9 h. 10	36,6
»	9 h. 20	36,8
»	9 h. 30	37
»	9 h. 40	37
»	9 h. 50	37,1
»	10 h.	37,2
»	10 h. 10	37,3
»	11 h. 10	37,1

La recherche de la glycosurie après ingestion de 300 gr. de glucose (250 cc. de liquide) absorbés en 5 minutes à 8 h. donne les résultats suivants :

à 11 h.	125 cc.	17 gr.
14 h.	150 cc.	4 »
17 h.	142 cc.	0 »
21 h.		0 »
24 h.		0 »
8 h.		0 »

Le *métabolisme basal* est de 44 c³ (normalement 38) il est donc notablement augmenté de 16 0/0.

Par ailleurs l'examen ne révèle rien de particulier. Le système pileux est bien fourni, les cheveux sont abondants, lisses, brillants, ni secs ni cassants.

Sur la peau on note l'existence de taches pigmentaires bistres existant depuis la naissance, mais qui se seraient étendues et multipliées. Les ongles sont normaux. Les dents en nombre normal présentent des stries.

La fillette accuse des palpitations au moindre effort, cependant le rythme cardiaque est normal. Il n'y a pas de signe de lésion orificielle. La tension artérielle prise au Pachon est de 13,9.

Les urines ne contienennt pas de sucre, mais actuellement quelques centigrammes d'albumine.

En somme il s'agit d'un syndrome adiposo-génital avec hypotrophie staturale, arriération mentale sans signe net de lésion thyroïdienne ou hypophysaire.

Obs. VII. — Personnelle, *recueillie dans le service de M. Lereboullet).* Syndrome adiposo-génital.

L'enfant nous est envoyé en mai 1923 de l'hôpital Bretonneau où il avait été plâtré pour pied plat.

L'enfant est né à terme, a été nourri au sein jusqu'à 2 ans, semble avoir eu un développement normal.

Le père est emphysémateux mais non tuberculeux, semble-t-il.

La mère ainsi que les grands-parents, l'oncle du côté maternel est obèse, elle pèse 89 kg. Elle aurait eu des crises de rhumatisme articulaire aigu (?) Actuellement elle présente de l'arythmie, un bruit de galop, mais aucun signe clinique ni sérologique de syphilis. Elle a eu 8 grossesses.

La 1re, un fils ayant actuellement 17 ans.

La 2e, une fille — 16 ans.

La 3e, un enfant mort-né (présentation du siège).

La 4e, le garçon en question.

La 5e, une fille ayant actuellement 11 ans 1/2.

La 6e, un accouchement prématuré de 7 mois.

Les 7e et 8e, fausses couches de 2 à 3 mois.

A l'examen on constate une *adiposité* très marquée. L'enfant pour une taille correspondant sensiblement à son âge, (1 m. 49) pèse 61 kg. 100, le poids moyen à cet âge étant de 35 kg. 700. L'adipose est presque généralisée, la face est ronde, les joues volumineuses, le cou court. Le thorax est empâté. La région mammaire est saillante, se prolongeant par une sorte de bourrelet vers l'aisselle. Le ventre est proéminant, tombant flasque, la région pubienne forme une saillie triangulaire.

Les membres, surtout les membres inférieurs, sont empâtés, déformés, les cuisses sont très grosses, les rotules difficilement senties, les jambes également en poteaux, les chevilles sont dessinées et les pieds sont relativement beaucoup moins touchés, mais ils ne sont pas absolument normaux, de même que les orteils.

Les membres supérieurs eux aussi sont gros, mais beaucoup moins, toutes proportions gardées, que les membres inférieurs. Les mains sont légèrement épaissies, les doigts boudinés.

En somme il s'agit d'une adiposité prédominant au tronc atteignant les membres, surtout les inférieurs, mais ne respectant pas complètement les extrémités. *Il ne s'agit donc pas à proprement parler* d'une adiposité tronculaire.

La peau est blanche, froide, dans l'ensemble elle reste glabre, les cheveux, les sourcils sont bien fournis, non secs.

Les dents sont normales comme nombre et comme forme.

Le processus d'ossification est régulier pour cet âge.

On ne note l'existence d'aucune déformation rachidienne, il existe seulement des pieds plats.

Les *organes génitaux sont extrêmement peu développés.* Les bourses ont le volume de celles d'un tout jeune enfant. Les deux testicules d'ailleurs sont descendus. La verge est minuscule, disparaissant presque sous le pli adipeux du pubis. Il y a absence complète des caractères secondaires. Pas de poils pubiens et axillaires, le larynx est peu saillant, la voix grêle.

Le développement intellectuel est médiocre. L'enfant a été à l'école jusqu'à 13 ans, il sait lire, écrire, mais avec beaucoup de fautes, fait des additions, des soustractions, mais est incapable de faire des multiplications et des divisions même simples. Quoique ayant une assez bonne mémoire il était peu attentif et ne travaillait pas très bien. D'après les tests de Binet ce garçon a une intelligence d'un enfant de 10 ans.

L'examen complet ne révèle aucun élément intéressant. Les poumons sont normaux cliniquement et radiologiquement. Le pouls bat à 80. La tension prise au Vaquez est de 11,8.

Il n'y a ni albumine ni sucre dans les urines.

On ne constate *aucun trouble oculaire*, il n'y a pas d'hémianopsie. Le fond de l'œil est normal.

Il n'existe aucun signe d'hypertension cérébrale. La ponction lombaire donne les renseignements suivants :

Tension à l'appareil de Claude, 30 ; un lymphocyte par mm³ ;

0 gr. 30 d'albumine. Wassermann négatif dans le liquide céphalo-rachidien, comme d'ailleurs dans le sang.

La *radiographie de la base du crâne* montre une soudure presque complète des apophyses clinoïdes antérieures et postérieures passant en pont au-dessus de l'hypophyse. Mais il n'y a pas d'élargissement de la selle turcique.

La recherche de la glycosurie après injection de 300 gr. de glucose à 7 heures donne les résultats suivants :

10 heures	.....	2 gr. 75
13 »	.....	1 gr. 98
16 »	.....	0 »
19 »	.....	0 »
22 »	.....	0 »
5 »	.....	0 »
8 »	.....	0 »

Pas d'élévation de température après injection d'extrait de lobe antérieur hypophysaire.

Les tests biologiques nous ont donné les résultats suivants :

Epreuve à l'adrénaline (1 mmgr.).

Pouls avant injection : 92 après : 92-90-96-96-100-108
T. Mx » » : 11 » 11-10,5-10,5-10,5-11-11

Epreuve à l'hypophyse (0 gr. 10).

Pouls avant injection : 92 après : 82-82-82-76-88-84
T. Mx » » : 12 » 12-11-11-11, 5-12-12.

Epreuve à l'extrait thyroïdien (1 gr.).

Pouls avant injection : 80 après : 80-76-80-76-76-80
T. Mx » » : 12 » 12-12,5-12-12-11,5-11,5.

La recherche du réflexe oculo-cardiaque donne un ralentissement de 10 pulsations par minute (moyenne de 3 examens). Les injections d'adrénaline, d'extrait hypophysaire et thyroïdien ne modifient pas le R. O. C.

Le *métabolisme basal* est de 50 c. 1 (normalement 48) donc augmenté de 4 0/0, ce qui reste dans les limites normales.

L'enfant est mis au régime « normal » de l'hôpital. Après une série d'injections quotidiennes de post-hypophyse Choay le poids a baissé de 2 kgs. On institue ensuite un traitement thyroïdien interrompu par le départ de l'enfant que nous n'avons pas pu revoir.

En résumé il s'agit donc d'un cas d'obésité généralisée avec hypotrophie génitale sans signe permettant d'incriminer une lésion hypophysaire.

Troisième Partie

ORIGINE DES DYSTROPHIES DE LA PUBERTÉ

CHAPITRE I

LE ROLE DES GLANDES ENDOCRINES

Si les dystrophies des adolescents étudiées jusqu'ici au point de vue clinique constituent des types morbides bien individualisés par leur apparition au moment de la puberté par leurs caractères morphologiques, par contre leur origine est des plus imprécises.

En rapprochant ces dystrophies de syndrome anatomocliniques bien définis et ayant une origine endocrinienne indiscutable, on pouvait penser qu'on trouverait leur explication dans l'altération de telle ou telle glande vasculaire sanguine. Diverses hypothèses ont été émises à ce sujet et c'est celles-ci qu'il nous faut maintenant étudier et critiquer.

Le rôle des glandes endocrines dans la Dystrophie des Adolescents d'Hutinel

Rôle du corps thyroïde.

Il n'y a pas lieu d'insister sur le rôle possible du corps thyroïde dans la dystrophie des adolescents d'Hutinel. On a signalé des faits d'hypertrophie staturale accompagnant un syndrome de Basedow apparu au moment de la puberté, mais ce syndrome est aussi rare que l'hypercroissance pubertaire est fréquente. De plus les syndromes basedowiens même frustes constituent un ensemble clinique bien particulier ; il est bien rare que la tachycardie, la tuméfaction du corps thyroïde, les troubles psychiques, l'élévation du métabolisme basal ne suffisent pas à imposer le diagnostic ; or rien de tel n'existe dans les cas de dystrophies des adolescents publiés jusqu'ici ou observés par nous-même.

Quant à l'insuffisance thyroïdienne légère, l'hypothyroïdie de la puberté bien étudiée par M. Nobécourt, elle réalise un syndrome hypotrophique, jamais une hypertrophie staturale.

Rôle des glandes surrénales.

De même l'on a invoqué le rôle des glandes surrénales. Mais si les altérations capsulaires expliquent bien certains troubles circulatoires, l'hypotension artérielle, elles ne semblent guère devoir réaliser l'hypertrophie staturale. Les dystrophies d'origine surrénale sont représentées par le pseudo-hermaphrodisme, par le viri-

lisme avec hirsutisme, syndrome d'origine corticale par le nanisme sénile (Variot et Pironneau) ou progeria, dont l'origine capsulaire sinon prouvée, paraît du moins très vraisemblable. Or, ces types morphologiques n'ont rien de commun avec celui décrit par M. Hutinel.

Aussi sommes-nous amené à envisager uniquement l'influence possible de deux glandes endocrines, l'hypophyse, la glande génitale.

Rôle de l'hypophyse.

L'origine hypophysaire de prime abord est très vraisemblable. La dystrophie d'Hutinel à ne s'en tenir qu'à ses caractères morphologiques représente un type clinique assez voisin de l'acromégalo-gigantisme. Cette ressemblance n'avait pas échappé à Brissaud et Meige qui avaient décrit sous le nom d'acromégalie transitoire des faits superposables.

Les deux syndromes en effet offrent un certain nombre de points communs : la grande taille, l'allongement des extrémités, certaines déformations de la face la cyphose. Il est vrai que l'hypertrophie des extrémités, surtout celle des mains ne revêt pas le type de déformation « en large » caractéristique de l'acromégalie vraie, que la cyphose et la scoliose ne sont jamais très accentuées. Il existe donc d'assez grosses différences tout au moins d'ordre quantitatif et encore celles-ci ne sont pas les seules. Dans le syndrome d'Hutinel il semble qu'il n'y ait pas seulement un simple trouble osseux, mais bien une grave atteinte de la nutrition générale ; aux trou-

bles du développement statural, aux déformations du squelette se surajoutent en effet des troubles vasculaires, des troubles nerveux, des troubles de la maturation génitale.

Dans l'ensemble cependant les troubles osseux sont de même sens que dans l'acromégalo-gigantisme. Il était donc logique de penser que la dystrophie des adolescents pouvait n'être qu'une forme fruste, dégradée, plus commune d'acromégalo-gigantisme dont l'origine hypophysaire soutenue depuis longtemps a été confirmée par des travaux récents. La ressemblance entre ces deux types morbides, l'heureuse influence de la médication hypophysaire, tout au moins sur certains troubles, devait donc faire penser à la possibilité d'une même origine endocrinienne, d'une même origine hypophysaire.

Cette conception ne repose évidemment sur aucune constatation anatomique car le contrôle nécropsique manque et ne peut guère s'appuyer que sur les constatations radiographiques. M. Hutinel, dans certains cas, aurait constaté une selle turcique plus large ou plus profondément excavée que chez les sujets normaux ; dans d'autres les images seraient beaucoup moins probantes. Aussi, M. Hutinel pensa-t-il qu'il s'agissait d'altérations légères ou même de simples troubles fonctionnels hypophysaires dont l'existence expliquerait bien le caractère passager de la dystrophie dans certains cas.

Cette théorie hypophysaire de la dystrophie, très légitime, il y a quelques années, et intéressante encore par bien des points, peut cependant être critiquée à la lueur des conceptions modernes sur le rôle de la pitui-

taire et sur la valeur des différents symptômes attribuables à une lésion de la glande.

Du point de vue expérimental, l'origine hypophysaire du syndrome d'Hutinel paraît encore acceptable. Si des expériences récentes ont modifié nos idées relatives à l'action du lobe postérieur, en revanche il n'infirme en rien les conclusions des travaux anciens concernant le rôle du lobe antérieur sur la croissance et le développement du squelette. Rien donc ne s'opposerait actuellement à considérer la dystrophie des adolescents comme liée à un hyperfonctionnement du lobe antérieur.

Cependant pour accepter cette origine hypophysaire, faut-il au moins qu'en clinique l'on puisse constater des signes évidents de lésion de la glande, Or, la séméiologie hypophysaire a subi une révision critique basée sur l'observation anatomo-clinique et l'on se montre plus exigeant pour admettre l'existence d'une lésion de l'organe.

Les seuls symptômes dont on puisse faire état sont essentiellement ces symptômes d'emprunt, signes d'une tumeur cérébrale d'une part, signe de compression des organes voisins d'autre part. Les premiers ne constituent que des signes d'orientation. Ils permettent de soupçonner une altération encéphalique, mais rien de plus ; les seconds sont beaucoup plus importants, mais des réserves s'imposent sur leur valeur respective.

Parmi les troubles oculaires dont l'importance a été bien précisée récemment par Velter, la première place revient à l'*hémianopsie bi-temporale*. C'est le trouble de beaucoup le plus fréquent et le plus caractéristique pour le diagnostic topographique puisqu'il relève d'une

compression de la partie médiane du chiasma ; sa recherche systématique s'impose car elle passe souvent inaperçue du malade. Parfois aussi on ne constate qu'un simple rétrécissement bi-temporal du champ visuel, mais il a autant de valeur que l'hémianopsie bitemporale typique. Enfin, parmi les lésions du fond de l'œil une seule est à retenir : l'atrophie papillaire limitée initialement au segment temporal. Cependant malgré leur haute valeur localisatrice il s'en faut que ces signes oculaires soient pathognomoniques. Ils indiquent seulement une lésion rétro-chiasmatique, ne sont pas nécessairement liés à une lésion hypophysaire et peuvent être réalisés tout aussi bien par une méningite de la base ou une tumeur du 3e ventricule (Lereboullet, Mouzon et Cathala).

En définitive le seul critérium clinique de lésion hypophysaire est celui qui nous est donné par la *radiographie de la selle turcique*. Le Coulm, dans une thèse récente, inspirée par Duhem, en a bien précisé la technique chez l'enfant et les corrections à apporter pour les mensurations. Celles-ci nous donnent les chiffres suivants :

	de 11 à 13 ans	de 14 à 14 ans
Rayon de la selle	4 mm. 5	5 mm.
Profondeur de la selle	8 »	9 »
Distance de l'apophyse clinoïde post. au tubercule pituitaire	8 »	9 »
Distance entre les apophyses clinoïdes	5 »	5 »
Distance du plancher de la selle à la fosse cranienne moyenne	9 »	10 »
Longueur du dos de la selle	15 »	18 »

Mais il faut savoir qu'en dehors de tout état pathologique le diamètre de la selle turcique peut varier de 37 o/o au-dessus et de 30 o/o au-dessous du diamètre moyen ; de plus, à côté de selles de formes moyennes, existent des selles ouvertes et fermées non pathologiques. Une tumeur se révélera par une augmentation de volume de la selle ou des déformations. Mais d'après ce ce que nous avons dit, *on ne peut considérer comme pathologique qu'un agrandissement très considérable ou bien une augmentation de volume rapide* révélée par une série de radiographies faites à des intervalles très rapprochés. Les modifications de forme sont d'autant plus intéressantes à considérer chez le sujet jeune qu'elles sont souvent très accentuées ; à cet âge il y a prédominance des lésions ulcéreuses pouvant donner lieu à des délabrements considérables.

En tenant compte des réserves que nous avons formulées, l'examen radiographique de la selle turcique constitue le meilleur signe, celui dont la présence est nécessaire pour donner aux autres leur valeur, en un mot, les seuls signes absolus d'une lésion ou d'une tumeur hypophysaire. La seule pathologie certaine de cette glande est une pathologie tumorale.

Si la radiographie de la selle turcique nous fournit des renseignements du plus haut intérêt diagnostique, elle ne peut cependant nous révéler que des lésions grossières. Or le caractère fruste et souvent transitoire de la dystrophie des adolescents incite à penser qu'il s'agit d'une altération minime ou d'un simple trouble fonctionnel. Il pouvait paraître utile pour apprécier l'état

physiologique de l'organe d'employer la *Méthode des tests biologiques de Claude.*

On sait en quoi consiste cette méthode très générale de recherches, appliquée surtout à l'étude des syndromes thyroïdiens. On fait prendre au sujet une quantité déterminée de glucose (et plus chez l'enfant que chez l'adulte, 4 gr. par kilo au moins). Immédiatement après, le malade étant au repos on note le pouls, la tension artérielle et l'on s'assure que les urines ne contiennent pas de sucre. On fait alors une injection intra-musculaire de 5 à 10 centigrammes d'extrait de lobe postérieur d'hypophyse. Dès lors on note de 10 en 10 minutes le pouls et la tension pendant une heure et l'on recueille les urines de 3 en 3 heures pendant 12 heures. L'on recherche le sucre et on le dose s'il y a lieu.

Chez un sujet normal on voit se produire au bout de 15 à 30 minutes une chute de tension de 2 à 5 cm. sans modification de la vitesse du pouls ; les échantillons d'urine recueillis ne contiennent pas de sucre ou une dose inférieure à 5 gr. Les mêmes recherches faites après injection intra-musculaire de 1 mmgr. d'une solution d'adrénaline Clin montre chez le sujet normal une accélération tardive et peu marquée du pouls, une augmentation assez nette de la tension, une glycosurie constante pouvant atteindre 15 gr. Dans l'acromégalie il ne se produirait (dans les quelques cas où ces recherches ont été effectuées) aucune modification du pouls et de la tension, aucune glycosurie après injection de rétro-pituine, après injection d'adrénaline les réactions normales sont exagérées.

Nous devons avouer que cette méthode des tests biologiques que nous avons appliquée à l'étude d'un grand nombre de dystrophies de l'enfance (non seulement de celles étudiées dans ce travail, mais encore de myxœdème franc, d'hypotrophie, d'infantilisme) ne nous a pas donné de résultats bien nets. La méthode conserve toute sa valeur dans les syndromes basedowiens frustes chez l'adulte et dans les rares cas observés chez l'enfant. Hormis ces faits les réactions nous ont paru trop inconstantes, trop variables d'un jour à l'autre chez le même sujet pour que l'on puisse leur attacher une valeur absolue.

La limite de tolérance aux hydrates de carbone se serait montrée plus basse qu'à l'état normal dans l'acromégalie et le gigantisme, mais c'est là un mode d'exploration qui n'a pas fait ses preuves.

Le métabolisme basal enfin, d'après les auteurs américains, d'après Maranon, d'après M. Labbé, Stevenin et L. Van Bogaert serait augmenté dans la proportion de 20 à 30 o/o dans les cas d'acromégalie.

Dans les six observations de dystrophie des adolescents que nous apportons (Obs. I, II, III, VIII, IX et X), nous avons cherché, mais vainement, l'existence d'une lésion hypophysaire.

Dans les 3 premières il n'existe aucun signe encéphalique ; dans les 3 dernières l'on note bien l'apparition de crises convulsives, mais chez aucun de nos malades il n'existe de signes oculaires indices d'une lésion rétrochiasmatique chez aucun il n'existe de déformations de la selle turcique. Tous sans exception ont une image radiographique absolument normale.

Les tests à l'adrénaline et à l'extrait de lobe postérieur d'hypophyse (Obs. II et X) ne nous ont donné que des modifications absolument normales du pouls et de la tension artérielle, une glycosurie nulle ou peu abondante. Dans le cas de Lucienne N... (Obs. III) nous avons observé après injection d'adrénaline une réaction anormalement forte du pouls et de la tension, mais sans glycosurie ; après injection d'extrait hypophysaire, un ralentissement exagéré du pouls, mais sans modification de la tension. Il s'agit donc de réaction parcellaire ne rappelant en rien celles observées dans l'acromégalie. D'ailleurs, d'une façon générale comme nous l'avons dit, ces réactions nous paraissent trop inconstantes pour qu'on puisse en tirer un argument pour ou contre l'hypothèse d'une lésion hypophysaire.

La recherche du métabolisme basal enfin a toujours donné des chiffres restant dans les limites normales.

En somme chez aucun de nos malades nous n'avons pu mettre en évidence l'existence d'une lésion ou d'un trouble hypophysaire. Nous ne nions pas l'influence possible d'un trouble fonctionnel hypophysaire, mais celui-ci ne peut être décelé avec les moyens d'investigations actuelles.

Rôle des glandes génitales.

L'origine pituitaire ne semblant pas prouvée, examinons maintenant quelle peut être la part de la glande génitale.

Dans tous les cas signalés par M. Hutinel, dans ceux que nous avons observés, les troubles génitaux sont

presque constants. Chez nos fillettes des observations I et III, les menstruations ont paru, mais sont des plus irrégulières ; chez Marie L... (Obs. II), les règles ne sont pas encore apparues, de même que les caractères sexuels secondaires. Notre garçon (Obs. X) qui a la taille d'un adulte et même d'un grand adulte a des organes génitaux externes minuscules, aucun poil au pubis et aux aisselles.

Un autre point mérite de retenir notre attention, c'est le caractère de l'hypertrophie staturale. Chez beaucoup de ces sujets trop grands (la majorité des cas de M. Hutinel, nos observations I et X) un fait frappe, c'est le développement exagéré des membres inférieurs, le gigantisme pelvien. Ces adolescents sont « tout en jambes », ils doivent leur haute taille surtout aux grandes dimensions de leurs jambes et de leurs cuisses, les mensurations d'ailleurs démontrent nettement la macroskélie.

Or cette macroskélie qui commande l'hypertrophie staturale est un symptôme que l'on rattache généralement à une insuffisance génitale.

Chez l'animal castré on constate un retard dans l'arrêt de l'ossification des os longs et un allongement excessif du corps, l'accroissement portant surtout sur les os du train postérieur. Cette hypercroissance du squelette, cet allongement du train postérieur tient à ce que le cartilage de conjugaison persiste plus longtemps que chez l'animal normal. Les mêmes constatations peuvent être faites chez l'homme après castration accidentelle, chez les eunuques d'Orient, chez les Skoptzys de Russie, tous

ces sujets sont de grande taille et ceci du fait de l'allongement exagéré des membres inférieurs, chez tous l'action phrénatrice du testicule ne s'est pas fait sentir et la croissance s'est poursuivie.

De fait dans les observations où nous avons constaté de la macroskélie (Obs. I et X), les fonctions génitales sont toujours gravement altérées ; dans une observation de gigantisme avec macroskélie publiée par Lereboullet et Denoyelle et citée plus loin, existait une cryptorchidie double qui pouvait commander le non développement des testicules. Chez d'autres dystrophiques l'existence d'un varicocèle est notée et l'on peut se demander si celui-ci ne joue pas un rôle dans la déficience de la glande dont la nutrition se trouve ainsi gravement compromise.

C'est donc à la déficience génitale qu'est due l'hypercroissance avec macroskélie, et cette altération génitale peut être due à des causes plus ou moins apparentes, tantôt il s'agit d'une lésion locale évidente (ectopie, varicocèle), tantôt on ne peut que suspecter une cause dystrophique générale, mais agissant sur la glande sexuelle elle-même et parmi ces causes au premier rang se place l'hérédo-syphilis. Dans d'autres cas enfin il faut se demander si le trouble du développement n'est pas lié à une altération d'un centre trophique supérieur, conception que nous envisagerons ultérieurement.

Ainsi donc dans ces dystrophies des adolescents de Hutinel, si l'existence d'une lésion hypophysaire n'est pas démontrée, par contre l'existence d'une insuffisance génitale est facilement constatable dans nombre de cas.

Mais cette notion de l'insuffisance génitale explique-t-elle tous les faits ? Une telle affirmation nous paraîtrait exagérée.

Il y a lieu parmi les troubles génitaux de distinguer deux ordres de faits : tout d'abord il est évident que c'est l'évolution génitale qui domine toutes les modifications de la période pubertaire, qui commande la poussée de croissance et grâce à laquelle se produit cette croissance accélérée toute momentanée d'ailleurs

Mais d'autre part, que pour une raison plus ou moins évidente la fonction endocrinienne du testicule soit viciée, la croissance devient désordonnée, inharmonique et en particulier l'on voit se développer un état de macroskélie.

L'hypertrophie staturale avec macroskélie est donc sous la dépendance d'une viciation de l'évolution génitale retardée ou supprimée, sa constatation permet d'affirmer le dysfonctionnement de la glande interstitielle.

Par contre les faits d'hypercroissance sans macroskélie paraissent beaucoup plus obscurs et le rôle de la déficience génitale apparaît de manière beaucoup moins évidente.

Le rôle des glandes endocrines dans les Obésités pubertaires

La détermination du rôle des endocrines déjà difficile en ce qui concerne la dystrophie de Hutinel, l'est encore davantage quand il s'agit d'une obésité pubertaire d'un syndrome adiposo-gétinal. Dans cette dystro-

phie en effet l'intervention de presque chacune des glandes peut être suspectée.

Il y a quelques années, le terme de syndrome adiposo-génital semblait impliquer nécessairement l'idée d'une origine hypophysaire. Une telle extension paraît aujourd'hui exagérée. Le syndrome adiposo-génital semble être actuellement un ensemble clinique capable d'être réalisé par des altérations glandulaires fort différentes.

Rôle de l'épiphyse.

On peut cependant éliminer l'action de l'épiphyse. Les lésions de cette glande — à qui on a pu dénier d'ailleurs tout rôle glandulaire — ne réalise en général qu'une obésité des plus modérées et les symptômes dominants sont ceux de puberté précoce ainsi que l'a bien montré M. Lereboullet dans un récent rapport.

Rôle des surrénales.

Il en est de même des altérations des surrénales qui provoquent une obésité avec puberté précoce à laquelle se joignent de l'hypertrichose, une déviation sexuelle tout au moins dans l'ordre psychique. Ces derniers faits décrits par M. Apert et bien exposés par Gallais commencent à être aujourd'hui bien connus.

L'épiphyse et les surrénales donnent donc mieux à un syndrome adiposo-hypergénital tout à fait opposé à celui dont nous nous occcupons.

Reste le rôle possible de la thyroïde, de l'hypophyse des glandes génitales.

Rôle de la glande thyroïde.

L'action de la glande thyroïde peut être discutée, son insuffisance pouvant réaliser un syndrome adiposo-génital. Nous ne parlons pas évidemment ici de myxœdème franc dont l'apparition n'est pas spéciale à la puberté, mais d'insuffisances légères décrites autrefois par Hertoghe, Thibierge. Nobécourt a insisté il y a quelques années sur cette hypothyroïdie de la puberté assez spéciale aux filles. A ce moment dans la croissance normale les fonctions thyroïdiennes deviennent plus actives ; si la glande est incapable de s'hypertrophier et de fonctionner avec suractivité, il se produit une hypothyroïdie relative qui suivant son degré entraînera des troubles plus ou moins accentués ou durables.

Dans les faits qui nous intéressent, il ne semble pas que l'insuffisance thyroïdienne soit en cause. L'obésité y est en effet beaucoup plus considérable. L'on n'y retrouve pas en général de signes de la série myxœdémateuse ; même s'ils existent très estompés — et partant discutables — ils sont hors de proportion avec le degré de l'adiposité. L'insuffisance thyroïdienne même si elle peut être soupçonnée n'explique pas tout le syndrome dystrophique.

Rôle de l'hypophyse.

L'hypothèse d'une origine hypophysaire peut paraître plus vraisemblable. Cette notion de syndrome adiposo-génital hypophysaire date des travaux de Babinski et de Froelich et a été confirmée par ceux de Launois et

Cleret, Cushing, Souques et Chauvet. De fait, il existe un certain nombre de cas dans lesquels la lésion hypophysaire paraît indiscutable (Froelich, Babinski, Uthoff, Parrhon et Goldstein, Eiselberg, Cushing, Kanavel) ou tout au moins très vraisemblable (Madelung).

Mais en présence d'une obésité associée à des troubles génitaux, on n'affirmera l'origine hypophysaire, ainsi que nous le disions dans un chapitre précédent que sur la constatation de signes de tumeur encéphalique d'hémianopsie bi-temporale et surtout sur le seul signe de quasi-certitude l'existence d'une modification *nette* de l'image radiologique de la selle turcique.

Il est en effet des cas où un syndrome adiposo-génital typique peut être réalisé par une tumeur de la « région hypophysaire » sans atteinte de la glande elle-même. (Berger, Bergman et Steinhaus, Vigouroux et Delmas, Lereboullet, Mouzon et Cathala). Dans d'autres observations il s'agit d'une tumeur cérébrale éloignée ou d'une hydrocéphalie symptomatique essentielle (Marinesco et Goldstein), Cushing, Goldstein, Neurath, Babonneix et Denoyelle). Les cas de syndromes adiposo-génitaux par lésion traumatique si localisée soit-elle et qui paraissent très démonstratifs ne doivent pas être acceptés non plus sans discussion. Il paraît bien difficile d'affirmer que la zone nerveuse voisine n'a pas été atteinte du même coup. La même remarque s'applique aux lésions syphilitiques et tuberculeuses de la glande fort rares et aux faits d'atrophies très localisées dans lesquelles existe presque toujours une inflammation concomitante des méninges.

L'opinion ancienne de Erdheim qui déniait à l'hypophyse tout rôle dans la genèse de ce syndrome et l'attribuait à des lésions cérébrales basilaires s'est trouvée rajeunie à la suite des constatations expérimentales de MM. Camus et Roussy, Bailey et Bremer, qui ont complètement bouleversé les notions concernant la physiopathologie de l'hypophyse.

A la suite d'expériences anciennes de Cushing, Biedl, on avait conclu que l'hypophysectomie amène un arrêt de développement des fonctions génitales et de plus une surcharge graisseuse, soit par ablation du lobe postérieur (Cushing), soit par ablation du lobe antérieur (Aschner) ; en se basant sur l'amaigrissement produit par injection d'extrait de lobe postérieur on avait plutôt incriminé celui-ci. La tendance générale, il y a quelques années, était donc d'admettre que le syndrome adiposo-génital est lié à une lésion du lobe postérieur de l'hypophyse.

Or, les remarquables expériences de MM. Camus et Roussy, Bailey et Bremer, portant sur un nombre considérable d'animaux aboutissent à des résultats tout à fait différents. Pour ces auteurs l'ablation de l'hypophyse seule (non mortelle d'ailleurs) ne détermine pas d'atrophie des organes génitaux, pas plus également que d'obésité. Par contre ce sont des lésions expérimentales du cerveau, (plus exactement de la région tubéro-infundibulaire) qui amènent l'atrophie génitale et l'obésité parfois soudaine.

Nous voyons donc avec quelle réserve on peut admettre l'origine hypophysaire d'un syndrome adiposo-génital.

Aussi en pratique faut-il s'assurer de toutes les garanties cliniques et n'admettre cette pathogénie qu'en présence de données radiographiques indiscutables.

Rôle de la glande génitale.

Nous nous retrouvons donc en fin de compte de même que pour la dystrophie de Hutinel, en présence du même problème, la lésion hypophysaire n'étant pas démontrée, l'insuffisance génitale est-elle seule responsable ?

La castration, en effet, en dehors des troubles du développement déjà signalés favorise bien souvent l'obésité. Les eunuques sont, en général, obèses, de même, l'adiposité apparaît fréquemment chez les femmes ovariotomisées. Il ne faut cependant pas être trop absolu, car dans ces cas l'obésité n'est pas constante. Les eunuques ne sont pas toujours obèses et peut-être faut-il faire jouer chez eux un rôle important à l'abondance de l'alimentation et à la sédentarité. De même Delbet nie la constance de l'engraissement consécutif à l'ovariotomie.

Egalement tous les insuffisants sexuels ne sont pas obèses, il y a de nombreux infantiles maigres. Pour certains auteurs d'ailleurs c'est l'engraissement qui exerce une influence fâcheuse sur le développement et le fonctionnement des glandes sexuelles.

Dans une étude récente cependant MM. M. Labbée, Stevenin et L. Van Bogaert ont observé dans nombre de cas de syndrome adiposo-génital sans signes hypophysaires ou thyroïdiens, une diminution notable du métabolisme nasal. De cette constatation semblerait résulter

qu'il existe bien une obésité par insuffisance génitale analogue à l'obésité par insuffisance thyroïdienne.

Le syndrome adiposo-génital peut donc être d'origine très diverse. Dans certains faits l'altération hypophysaire paraît manifeste, dans d'autres il s'agit d'obésité génitale, dans d'autres, enfin, il semble qu'on puisse relever l'influence de plusieurs glandes endocrines.

Il existe, en outre, un certain nombre d'éléments qui doivent entrer en ligne de compte et jouent un rôle sinon prédominant, tout au moins adjuvant, parmi eux sutout les excès alimentaires, la sédentarité, enfin un élément constitutionnel mal précisé, mais indiscutable.

*
* *

A l'aide de ces données, examinons maintenant si, chez nos malades, il est possible de préciser une origine endocrinienne.

Toutes nos observations (obs. IV, V, VI, VII, XI, XII) nous offrent des exemples de syndrome adiposo-génital survenus chez des fillettes (sauf 2 cas) comme cela est la règle.

L'adiposité y est en général assez accentuée ; dans les observations VI et XI, elle est localisée, intéressant uniquement la partie inférieure de l'abdomen, les seins, les fesses ; dans les autres cas elle est généralisée, mais avec prédominance tronculaire, intégrité des extrémités ; en somme il s'agit d'une adiposité présentant tous les caractères de l'adiposité dite « hypophysaire ».

Or, chez aucun de nos sujets nous n'avons relevé de

signes permettant de suspecter une lésion hypophysaire ; il n'existe aucun trouble visuel, aucune lésion du fond de l'œil, de plus les images radiologiques se sont montrées constamment normales. Rien n'autorise donc à admettre une origine hypophysaire.

Faut-il soupçonner un trouble thyroïdien ? Rien ne permet de le penser, chez nos fillettes des observations IV, V, XII, qui sont assez vives,actives, intelligentes. Dans les observations VI et VII l'intelligence est très médiocre, l'arriération mentale évidente. Cela suffit-il pour légitimer l'idée d'une insuffisance thyroïdienne ? Nous ne le pensons pas,d'autant que ces deux sujets ont l'un un métabolisme basal élevé, l'autre un métabolisme normal, ce qui n'est guère en faveur d'une déficience thyroïdienne.

En revanche nous avons été frappé par la concordance entre les troubles menstruels et le développement de l'obésité. Toutes nos filles étaient réglées, même précocement, puis les règles s'espacent, se suppriment et l'on voit à ce moment en même temps s'installer progressivement ou assez rapidement une obésité. De même chez nos deux garçons (obs. VII et XI) les organes génitaux externes sont très petits et les caractères sexuels secondaires non encore apparus.

Nous ne voulons pas affirmer que tous les cas de syndrome adiposo-génital soient sous la dépendance de l'insuffisance génitale. Cependant, dans nos observations, tout au moins, il est assez troublant de constater la constance de l'évolution de l'adiposité après l'ap-

parition des troubles menstruels et il semble assez légitime de pouvoir invoquer les relations de cause à effet.

En rapprochant l'un de l'autre les deux grands types de dystrophie pubertaire, nous voyons qu'au milieu du tableau clinique apparaissent toujours des signes témoignant d'une perturbation des fonctions génitales. Dans ces troubles du développement si complexe l'insuffisance génitale est le seul élément vraiment évident, vraiment constant. La détermination de son rôle dans la dystrophie générale apparaît de manière plus ou moins nette suivant les cas. Dans la dystrophie staturale de Hutinel, il est souvent suffisant pour expliquer les troubles du squelette ; dans le syndrome adiposo-génital il ne paraît pas aussi indiscutable, mais tout ou moins fort vraisemblable.

Néanmoins, l'étude endocrinienne ne fournit pas la clé du problème pathogénique et de l'étude attentive d'un certain nombre de cas, nous pouvons conclure que l'élément endocrinien, surtout l'élément génital si réel qu'il soit, n'est pas l'élément primitif commandant l'apparition de ces dystrophies staturales et pondérales.

CHAPITRE II

LE ROLE DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL

Que l'on soit donc en présence d'une dystrophie des adolescents de Hutinel, d'une obésité ou d'un syndrome adiposo-génital pubertaire, le rôle de la glande génitale apparaît comme prédominant. Mais une autre question se pose dès lors et l'on doit se demander si le facteur génital qui conditionne le trouble dystrophique est primitif ou si lui-même n'est pas régi par une autre influence, n'est pas secondaire à un autre facteur initial.

Des faits expérimentaux, des constatations anatomocliniques ont récemment attiré l'attention sur le rôle possible du système nerveux central dans la genèse de certains troubles spéciaux, de certaines obésités, et c'est ce rôle qu'il nous faut maintenant examiner.

Si l'*action du sympathique* est indiscutable dans certains syndromes basedowiens qui peuvent s'accompagner d'hypertrophie staturale, il paraît au moins exceptionnel dans la majorité des cas de troubles de développement ; son action d'ailleurs n'est jamais isolée, mais paraît associée à d'autres éléments endocriniens ; la même remarque s'adresse aux faits de lésion du sympa-

thique dans les dystrophies liées plus ou moins directement à des altérations surrénales. Kuntz, il est vrai, a pu observer la dégénérescence du testicule après ablation du ganglion mésentérique. Mais que l'on soit en présence de faits anatomo-cliniques ou expérimentaux, la part exacte du sympathique paraît bien difficile à préciser.

Si ce rôle du sympathique est des plus délicats à déterminer, en revanche le *rôle du système nerveux central* paraît établi par tout un ensemble de faits expérimentaux et anatomo-cliniques.

Arguments expérimentaux.

MM. Camus et Roussy, Bailey et Bremer ont, par des lésions expérimentales de la base du cerveau, plus exactement de la région tubéro-infundibulaire, provoqué de l'atrophie génitale chez le chien ou tout au moins un arrêt de développement avec suppression d'appétit génital. Des chiennes ayant subi les mêmes lésions sont restées longtemps sans entrer en rut ; deux, couvertes par des chiens, sont mortes après plusieurs semaines et l'on a trouvé des débris putrilagineux dans les cornes utérines.

Plusieurs fois également, après lésions expérimentales de la base du cerveau, ces auteurs ont vu des animaux augmenter brusquement de poids par surcharge graisseuse. Cette obésité d'ailleurs est parfois soudaine et considérable, tel le cas d'un animal dont le poids augmente de 7 kg. en 3 semaines.

L'atrophie génitale observée, associée à l'obésité réalise un syndrome adiposo-génital classique.

Arguments anatomo-cliniques.

Nombreux sont les faits anatomo-cliniques de dystrophies relevant d'altérations nerveuses.

Il y a longtemps que Vigouroux et Delmas ont publié le cas d'un sujet atteint d'infantilisme, considéré comme hypothyroïdien et chez lequel l'autopsie révéla une *tumeur juxta-hypophysaire.*

Un malade de Ricardoni, âgé de 18 ans, présentait un type net d'hypotrophie staturale avec infantilisme. Sa taille correspondait à celle d'un enfant de 13 à 14 ans, les organes génitaux étaient très petits, les caractères sexuels secondaires nuls; il existait par ailleurs des symptômes de tumeur intra-cranienne dont l'existence fut vérifiée à l'autopsie. Il s'agissait d'un *néoplasme occupant l'étage supérieur du 3e ventricule* et laissant intacte l'hypophyse.

Il y a quelques années, MM. Lereboullet, Mouzon et Cathala ont suivi et publié le cas d'un infantile hérédo-syphilitique. Ce dernier avait cessé de grandir à 13 ans et aurait eu dans la suite des signes de tumeur intra-cranienne. A 23 ans, il a l'apparence d'un garçon de 14 ans avec obésité légère, mais atrophie génitale très marquée. Les signes oculaires peuvent faire soupçonner l'existence d'une tumeur hypophysaire. Il existe une cécité complète d'un côté avec hémianopsie temporale de l'autre. L'image radiographique montre une selle turcique normale, cependant des calcifications sur le plan des clinoïdes font penser à la présence d'une tumeur. A l'autopsie on trouve une tumeur saillante dans l'es-

pace interpédonculaire ; l'hypophyse un peu aplatie ne présente aucune lésion histologique; quant à la tumeur c'est un *épithélioma papillaire du troisième ventricule.*

MM. Lereboullet et Pichon publient récemment l'observation d'un enfant de 13 ans 1/2 atteint d'hypotrophie staturale (1 m. 21), d'arriération mentale et chez laquelle existaient les signes évidents d'une *méningite basilaire hérédo-syphilitique* (abolition des réflexes pupillaires, hyperalbuminose, lymphocytose rachidienne, réaction de Bordet-Wassermann positive dans le L. C. R. comme dans le sang).

Toutes ces observations concernent des cas assez éloignés de ceux qui nous intéressent,mais les faits d'hypertrophie staturale d'origine nerveuse plus proches des dystrophies étudiées par nous ne manquent pas.

Un enfant de 13 ans étudié récemment par MM. Lereboullet et Denoyelle présente un habitus acromégalique fruste, une hypertrophie staturale nette avec macroskélie. Celle-ci d'apparition récente paraît être en rapport avec une cryptorchidie. Il existe par ailleurs une arriération mentale considérable des troubles moteurs des membres supérieurs avec hypotonie et atrophie musculaire. En un mot tous les symptômes d'une *encéphalopathie infantile* qui est vraisemblablement à la base de tous les troubles dystrophiques.

La même origine nerveuse est retrouvée chez un jeune homme de 16 ans hérédo-syphilitique présentant un syndrome acromégaliforme et une *maladie de Little* (MM. Lereboullet, Lance et Huc).

En présence de ces faits de dystrophies variées, liés indiscutablement à des lésions encéphaliques il était logique de chercher si dans les dystrophies qui nous intéressent une même origine nerveuse ne pouvait être trouvée.

Dans l'observation suivante, l'hypertrophie staturale est plus nette et il existe des troubles nerveux évidents.

Obs. VIII. — (Résumée) (*due à M. Lereboullet*).

R. M., 18 ans, a commencé à grandir anormalement à 16 ans, tandis que les organes génitaux se développaient et qu'apparaissaient les caractères sexuels secondaires.

Actuellement ce garçon est de taille extrêmement élevée, il mesure *1 m. 85* (au lieu de 164 cm. 5). Le développement des divers segments du corps est d'ailleurs assez régulier et harmonique. Les membres inférieurs ne sont pas particulièrement allongés, il n'y a pas de *macroskélie*.

Les extrémités des membres sont nettement augmentées de volume, les mains et les pieds sont très allongés, le sujet chausse du 45.

La corpulence est assez forte, le poids de 80 kgs. et le périmètre thoracique de 92 cm.

Le sujet a de fréquentes palpitations, le pouls est assez rapide, la tension est de 12-8 au Vaquez. Il existe par ailleurs des troubles de la circulation périphérique, une cyanose des mains très marquée.

Cet adolescent se fatigue facilement, présente une certaine paresse intellectuelle. Enfin il est sujet de temps à autre à des *vertiges* avec *perte de conscience* de l'endroit où il se trouve.

La radiographie de la selle turcique est normale.

En somme il s'agit d'un cas d'hypertrophie staturale très marquée sans macroskélie, sans hypotrophie génitale, associée à des troubles nerveux qui paraissent être les équivalents de crises comitiales frustes.

Même remarque dans cette autre observation :

Obs. IX. — (Résumée) (*due à M. Lereboullet*).

Mlle X..., 13 ans, née à terme et pesant 3 kg. 250 à la naissance a grandi régulièrement et a été bien portante jusqu'à l'âge de 10 ans. A ce moment elle présente des *crises convulsives* violentes avec perte de connaissance complète et écume à la bouche. Elle reste deux ans sans crises ; celles-ci reparaissent en janvier 1923, troisième crise le 28 janvier. Elle est opérée de l'appendicite, et pour les amygdales le 7 février ; secondairement pas de crises, mais des absences fréquentes. Quatrième crise enfin le 16 juin.

Elle vient consulter le 23 juin. C'est une enfant de très grande taille, elle mesure *1 m. 79* (au lieu de 1 m. 45). On ne constate aucun signe d'acromégalie vraie, mais seulement l'existence d'une hypertrophie « en long » des mains.

Il existe de plus une *adiposité* localisée aux fesses et aux cuisses ; l'enfant père 65 kgs. (normalement 35).

Elle a été réglée en avril 1923 et depuis les menstruations sont régulières, mais peu abondantes.

L'examen objectif ne révèle aucun autre élément intéressant. Il n'y a pas de troubles circulatoires périphériques, la tension artérielle est de 13-9.

En août 1923, cinquième crise ; depuis ce moment pas de nouveaux accès convulsifs, mais les absences sont fréquentes. L'enfant continue à grandir, elle mesure *1 m. 81* et chausse du *42*. Son poids est de 70 kgs. 500. Elle est toujours bien réglée.

En avril 1924, la taille s'est encore accrue, elle mesure à 13 ans, *1 m. 83* et pèse 73 kgs.

En somme il s'agit d'un cas de gigantisme net, développé au moment de la puberté, sans caractères acromégaliques nets, mais avec hypertrophie des extrémités, et légère adiposité. Les fonctions génitales paraissent assez régulières, mais il existe des *troubles encéphaliques* évidents, caractérisés par des crises épileptiformes dont la nature échappe, la réaction de Bordet-Wassermann étant négative.

3 ou 4 garçons de 13 à 17 ans suivis par M. Lereboullet, atteints d'hypertrophie staturale type Hutinel, présentaient ou auraient présenté il y a quelques années des crises convulsives avec perte des urines, perte de connaissance ou obnubilation passagère, amnésie.

Nous avons suivi nous-même pendant quelque temps un garçon de 15 ans présentant une dystrophie des adolescents de Hutinel typique et chez lequel l'existence d'une altération nerveuse ne fait aucun doute. Voici d'ailleurs son observation :

Obs. X. — (Personnelle, *recueillie dans le service de M. Lereboullet*).

Robert C..., 15 ans, est amené en mars 1923 à la consultation parce qu'il présente des « crises nerveuses ».

Ce sujet né à terme a eu un développement normal jusqu'en 1922. Il est le premier enfant d'une famille dont les deux derniers sont bien portants et de taille sensiblement normale. Le père a été mobilisé et tué pendant la guerre. La mère est en bonne santé apparente, elle n'a eu aucune fausse-couche, elle ne présente aucun signe clinique ou sérologique de syphilis.

Depuis 18 mois le malade a des *crises convulsives*. D'après ce qu'il nous raconte il les sent venir à une sensation d'an-

goisse, de suffocation, puis les mouvements convulsifs apparaissent au niveau de la bouche, de l'épaule du côté droit. Pendant la crise il ne peut parler, est gêné pour respirer, pour avaler, et la salive s'écoule abondamment hors de la bouche. La crise ne s'accompagne ni de chute ni de perte de connaissance, ni de perte des urines, ni de morsure de la langue ; elle dure 2 minutes environ. Le malade se rappelle parfaitement ce qui s'est passé, il n'est pas obnubilé et peut reprendre immédiatement son travail. Les crises apparaissent très irrégulièrement, trois ou quatre fois par jour à certains moments, à intervalles de plusieurs semaines dans d'autres.

Ce qui frappe surtout à l'examen de cet enfant, c'est sa grande taille et l'existence de déformations osseuses.

La face dans l'ensemble est volumineuse, le front est bas, les arcades sourcillières saillantes, le nez un peu fort, les oreilles très grandes, cependant les pommettes ne sont pas proéminentes, il n'y a pas de prognathisme. Il n'existe pas de déformation cranienne apparente, en particulier pas de ressaut post-lambdoïdien. La circonférence cranienne est de 57 cm., donc un peu forte. Les *extrémités des membres sont nettement hypertrophiées* et le fait a été remarqué par la mère elle-même. Les mains sont larges et un peu épaisses ; elles mesurent *22 cm.* de long (au lieu de 16 cm. chiffre normal à cet âge) ; le médius à 11 cm. 5. Les pieds mesurent 26 cm. 5 (au lieu de 24,9). Cette *hypertrophie semble s'être constituée depuis un an environ* ; ce garçon a été obligé de changer plusieurs fois la pointure de ses chaussures, il chausse actuellement du 43. Il y a donc une déformation très nette des extrémités. Notons également que celles-ci sont violacées, froides.

On ne constate pas d'aplatissement latéral du thorax, mais une légère cyphose dorsale supérieure.

En même temps que l'hyperthrophie des extrémités est apparu un accroissement brusque de la taille, il mesure actuellement *1 m. 72* ; au lieu de 1 m. 54, chiffre normal). Ce

garçon a donc une stature d'adulte, et même d'adulte grand. Les membres inférieurs sont très longs par rapport au buste, ils mesurent 83 cm. 5, alors que le buste est de 88,5. Cette *macroskélie* évidente au simple coup d'œil est précisée par les mensurations. Le rapport de Manouvrier est élevé 0,94 (au lieu de 0,90). Les bras sont également plus longs que ne le comporte l'âge et même la taille, comme l'atteste la grande envergure qui mesure 175 cm. 5.

L'enfant est plutôt maigre, son poids n'est que de 59 kg. (poids moyen à 19 ans) le thorax est assez étroit par rapport à la taille. Le périmètre thoracique est de 83, le coefficient de Pignet de 30.

La radiographie de la main et du poignet montre des métacarpiens et des phalanges élargis, très opaques, sans déformations en « houpette » de la dernière phalange. Les épiphyses inférieures des derniers métacarpiens, l'épiphyse supérieure du premier sont presque complètement soudées (normalement entre 16 et 18 ans) ; la soudure des épiphyses supérieures des phalanges qui s'effectue habituellement entre 18 et 20 ans est presque terminée. Mais il y a persistance des cartilages au niveau de l'extrémité inférieure des 2 os de l'avant-bras (soudure normale entre 20 et 25 ans). On peut donc en conclure que le processus de l'ossification est accéléré.

Les dents existent en nombre normal ; les dents de sagesse ne sont pas encore apparues ; l'implantation est bonne, mais on peut constater un certain degré d'amorphisme.

Les téguments sont normaux. Le système pileux bien fourni, les cheveux, les sourcils abondants, une moustache naissante couvre la lèvre supérieure.

Les *organes génitaux sont peu développés*, la verge, les testicules sont peu volumineux. Les poils pubiens et axillaires existent, mais très clairsemés. La voix est grêle.

L'intelligence est bonne. L'enfant a été en classe jusqu'à 13 ans, a toujours bien travaillé et a obtenu son certificat d'études primaires.

Le cœur bat dans le 5e espace ; le pouls à *64*, peu accéléré par le mouvement ; la tension artérielle au Pachon est de 15-8.

Les poumons sont sains cliniquement et radiologiquement ; les fonctions digestives s'effectuent normalement ; le volume du foie est normal.

Les urines ne contiennent ni albumine ni sucre.

L'examen du sang donne les chiffres suivants :

Numération : hématies : 4.500.000 hémoglobine : 95 0/0
leucocytes : 7.000

Formule leucocytaire :

Polynucléaires neutrophiles...	65 0/0
Grands et moyens mononucl..	21
Lymphocytes.....	12
Eosinophiles.....	2

En dehors des crises nerveuses et de la céphalée qui ne présente aucun caractère particulier, on ne relève aucun trouble nerveux, objectif net, sauf l'existence de réflexes rotuliens un peu vifs.

L'*examen de l'œil* (*pratiqué par M. Poulard*) *ne révèle rien d'anormal.*

La radiographie de la base du crâne montre une soudure des apophyses clinoïdes antérieures et postérieures, mais une *selle turcique normale* par ailleurs.

Les tests biologiques donnent les résultats suivants :

Epreuve à l'adrénaline (1 mgr.).

Pouls avant injection : 64 après : 68-70-68-64-64-68
T. Mx « » : 15 » 15-15,5 -18-16-16-16

Glycosurie (après ingestion de 200 gr. de glucose) nulle.

En somme réaction sensiblement normale.

Epreuve à l'extrait thyroïdien (1 gr.).

Pouls avant injection : 64 après : 60-68-60-64-64-64
T. Mx » » : 15 » 15,5 -15,5 -15-15-15-15.

Le réflexe oculo-cardiaque est nul (ralentissement de 4 pulsations par minute). Il n'est pas influencé par les injections d'adrénaline et d'extrait thyroïdien.

Nous n'avons trouvé aucun signe clinique de syphilis, cependant la *réaction de Bordet-Wassermann est positive dans le sang.*

De plus la ponction lombaire montre que la tension du L. C. R. (mesurée à l'appareil de Claude) est de 40 ; il existe 3 lymphocytes par mm^3 (à la cellule de Nageotte) ; 40 centigrammes d'albumine (au rachi-albuminimètre de Sicard) ; enfin la *réaction de Bordet-Wassermann est positive dans le liquide céphalo-rachidien.*

Les crises convulsives ont complètement disparu sous l'influence d'un traitement mixte par le gardénal (15 cgr. par jour) et le bromure de potassium (2 gr.). Un traitement antisyphilitique par le Quinby a été commencé, mais ce sujet qui habite en province n'a pu être revu par nous depuis le mois d'octobre.

En somme il existe chez ce garçon un syndrome d'hypertrophie staturale avec macroskélie, hypertrophie des extrémités, apparu au moment de la poussée de croissance, en même temps que des crises convulsives. L'hypertrophie staturale avec macroskélie peut être rapportée à une insuffisance génitale, puisque rien n'autorise à admettre l'existence d'une lésion hypophysaire. Enfin fait capital, il existe une réaction méningée évidente traduisant une altération nerveuse d'origine syphilitique, qui nous paraît être à la base de la dystrophie générale.

Les cas de dystrophies osseuses de la puberté ne seraient pas seuls à pouvoir être déterminés par une lésion encéphalique. Les obésités pubertaires, elles aussi,

peuvent être sous la dépendance d'une altération nerveuse.

De nombreux exemples ont été donnés d'*obésité secondaire à l'encéphalite épidémique* par MM. Hoche, Stiefer, Bertolani, Netter ; M. Livet en a rapporté quelques cas chez l'adulte, M. Nobécourt a publié il y a trois ans le cas d'une obésité apparue après encéphalite épidémique. Il s'agissait d'une fillette de 12 ans 1/2 chez laquelle en même temps qu'un syndrome parkinsonien post-encéphalitique, on vit se développer rapidement une adiposité ; l'enfant de taille moyenne pour son âge (1 m. 40) pesait 43 kg.

M. Nobécourt citait encore dans une clinique récente un fait d'obésité apparu à l'âge de 10 ans chez un jeune garçon atteint de *poliomyélite épidémique*. A 14 ans l'enfant qui mesure 1 m. 46 pèse 53 kgs. Les organes génitaux externes sont peu développés, les caractères sexuels secondaires non apparus.

Catola, à la Réunion neurologique annuelle de 1922, a rapporté un cas d'*adipose d'origine diphtérique*.

Dans tous ces faits, il est vraisemblable de penser que l'obésité est sous la dépendance de lésions encéphalo-méningées étant donné la rareté des altérations des glandes endocrines, en particulier de l'hypophyse après l'encéphalite ou la poliomyélite épidémique.

L'on connaît également le fait plus typique de R. Ley qui publie un cas de « syndrome adipeux » avec signes encéphaliques chez une fillette de 11 ans à l'autopsie de laquelle on constate un *gliome du tuber cinéréum*.

Il en est de même d'une jeune fille de 17 ans, suivie par Pfeiffer et qui fut trouvée porteur d'une *tumeur de*

l'infundibulum et du plancher du troisième ventricule.

C'est encore l'observation de Chausseblanche où est notée l'existence d'un *épitélioma primitif de l'épendyme du troisième ventricule.*

Babonneix et Denoyelle enfin dans un travail récent ont montré que l'*hydrocéphalie* pouvait réaliser également un syndrome adiposo-génital, probablement par irritation des centres nerveux du plancher du troisième ventricule.

La réalité d'une obésité de cause nerveuse est donc bien prouvée par ces multiples exemples. Il faut se demander si l'obésité pubertaire ne peut être elle aussi sous la dépendance d'une altération nerveuse qui agirait soit directement, soit par l'intermédiaire d'une perturbation génitale.

L'observation suivante paraît démontrer le rôle du système nerveux central.

Obs. XI. — (Personnelle, *recueillie dans le service de M. Lereboullet*).

Roger D..., 14 ans, est amené en mars 1924 à l'hôpital parce qu'il présente des « troubles nerveux ».

Né à terme, son développement a été normal jusqu'à l'âge de 11 ans. Les parents paraissent bien portants. Ce garçon est l'avant-dernier d'une famille de 6 enfants, tous vivants, en bonne santé, sauf une fille de 21 ans, soignée pour Mal de Pott. En tout cas aucun de ces enfants n'a de crises nerveuses.

Les troubles nerveux ont apparu il y a 3 ans ; ils consistent en absences, s'accompagnant parfois de perte des urines

et toujours d'amnésie ; à la même époque la famille a remarqué que l'enfant grossissait.

Actuellement ce garçon a une face ronde, très colorée, physionomie peu intelligente. Il présente une adiposité bien localisée à la partie inférieure du ventre, aux fesses, à la partie supérieure des cuisses. Il pèse 48 kg. 100 (au lieu de 40), le tour de ventre au-dessus de l'ombilic est de 64 cm., audessous de 70.

Le développement statural est satisfaisant, la taille mesure 1 m. 49, le corps est bien proportionné ; la hauteur du buste est de 77, celle des membres inférieurs de 72, le rapport de Manouvrier (0 93) est sensiblement normal. Les membres supérieurs sont très grands, la grande envergure atteint 157 cm. 5. Les mains sont longues, mesurent 17 cm. avec un médius de 7 cm. 5 ; elles sont très fortement cyanosées et froides. Les pieds sont beaucoup moins grands relativement (24 cm).

Les organes génitaux externes sont bien développés. Les poils pubiens sont abondants, mais les pilosités axillaires manquent.

La peau est un peu sèche ; le système pileux est bien développé, même on voit se dessiner une légère moustache audessus de la lèvre supérieure.

L'intelligence est assez médiocre, elle correspond à celle d'un enfant de 12 ans.

L'examen des divers appareils ne révèle rien d'intéressant. Pas de troubles nerveux objectifs.

Aucun trouble oculaire.

L'image radiographique de la *selle turcique est normale.*

L'examen du liquide céphalo-rachidien montre une hyperalbuminose à 50 cgr. avec 21 éléments à la cellule de Nageotte (lymphocytes), la réaction de Bordet-Wassermann est négative dans le L. C. R. comme dans le sang.

En somme il s'agit d'une adiposité apparue en même temps que des troubles nerveux chez un sujet ne présentant pas de signes évidents d'insuffisance génitale, adiposité que l'on peut plus logiquement rapporter à des altérations encéphalo-méningées comme l'attestent les réactions du liquide céphalo-rachidien.

Plus démonstrative encore est l'observation suivante d'un cas typique de syndrome adiposo-génital pubertaire.

Obs. XIII. — (Personnelle, *recueillie dans le service de M. Lereboullet*).

Louise M..., âgée de 14 ans, vient consulter en avril 1922 « parce qu'elle est trop grosse ».

Née à terme, pesant à la naissance 3 kg. 250, elle a eu un développement normal jusqu'à l'âge de 10 ans. A 11 ans, après apparition d'adénites cervicales suppurées elle est envoyée à Berk. Les premières règles apparaissent à 12 ans. Les menstruations ne durent que 4 mois, de manière peu abondantes, puis se suppriment complètement. C'est à ce moment qu'elle grossit brusquement, elle aurait augmenté de 2 kg. 700 en 15 jours, puis de 2 kg. par semaine pendant les mois suivants.

Notons que les parents de l'enfant sont obèses, le père pèse 100 kg., la mère 90.

A l'examen, *l'obésité* est très accentuée. Cette fillette de 14 ans pèse *68 kg. 400* (au lieu de 43,200, poids moyen à cet âge) la face est ronde, bouffie, les joues très grosses, le menton double, le cou volumineux et court, tout le tronc présente une adiposité énorme. Les seins ont un développement particulièrement marqué, ils sont comparables à ceux d'une femme enceinte.

Adiposité également très marquée au niveau de la région fessière et de la racine des membres.

Les membres sont envahis par la graisse, mais beaucoup moins relativement que le tronc. Les extrémités sont sensiblement normales, les mains sont peu déformées et les doigts non boudinés. Il en est de même des pieds. La malade est très à l'aise dans des chaussures de 39 de pointure.

En somme obésité généralisée, mais à prédominance tronculaire respectant les extrémités.

Les règles, nous l'avons vu, ont été précoces, *puis se sont supprimées*. Les pilosités pubiennes et axillaires sont peu développées, cependant on constate une augmentation de volume énorme de la glande mammaire qui semble bien le fait non d'une adiposité sous-cutanée, mais bien d'une hypertrophie de la glande elle-même.

La taille est sensiblement normale (1 m. 51). Les téguments à part l'existence d'une cicatrice chéloïdienne présternale sont normaux, ils ne sont pas rugueux, secs, au contraire la sudation est fréquente, apparaissant au plus petit effort.

Le système pileux est assez bien fourni ; les cheveux abondants, longs, de même les sourcils et les cils.

Les dents sont bien implantées et en bon état.

L'enfant un peu apathique, molle, a une intelligence qui correspond à son âge et est même très éveillée. Elle a eu son certificat d'études et travaillait assez bien en classe.

Les poumons sont sains cliniquement et radiologiquement. Le cœur est normal, le pouls bat à 80, la tension artérielle (au Pachon) est de 13-7.

Aucun trouble digestif, le foie est de volume normal.

Ni sucre, ni albumine dans les urines.

Le corps thyroïde est facilement perçu et même semble un peu volumineux.

Depuis plus d'un an, l'enfant se plaint de *céphalée* bien localisée à la région occipitale, pour ainsi dire continue, mais

survenant à n'importe quel moment de la journée et semblant exagérée par les mouvements. Aucun trouble nerveux objectif.

L'examen de l'œil (M. Poulard) montre à droite une vision normale, à gauche une légère hypermétropie. Les pupilles réagissent bien, le champ visuel est normal. Il n'y a pas de lésion du fond de l'œil.

La radiographie du crâne montre une selle turcique absolument normale.

On ne relève aucun signe d'hérédo-syphilis. La réaction de Bordet-Wassermann dans le sang est négative (Wassermann H. 8-Hecht 7).

Malgré un traitement opothérapique par injection d'extrait hypophysaire, le poids continue à s'accroître. Même résultat négatif après un traitement pluri-glandulaire (thyro-hypophyso-ovarien). Le 23 octobre 1922, le poids est de *81 kgs* ,la céphalée persiste, les règles ont réapparu, mais extrêmement minimes.

Le 19 avril 1925 le poids atteint *83 kgs.*

Le 25 juin, après un régime de restriction, le poids s'est abaissé à 79 kgs. 90 ; la taille à ce moment est de 1 m. 51, avec un buste de 81 cm. et une hauteur des membres inférieurs de 70, une grande envergure de 151.

La radiographie de la main et du poignet montre une soudure des épiphyses inférieures des 4 derniers métacarpiens et de l'épiphyse supérieure du premier,ainsi que celle des épiphyses supérieures des phalanges,il y a donc soudure précoce.

Les tests biologiques donnent les résultats suivants :

Epreuve à l'adrénaline (1 gr.),

Pouls avant injection 80 ; après 100-88-108-92 96-100.

T. Mx. avant injection 12,5 ; après 15-17-15-16-16,6-17,5.

Epreuve à l'hypophyse (0 gr. 10).

Pouls avant injection 80 ; après 72-68-72-72-84-76.

T. M. avant injection 14,5 ; après 15-14,5-14,5-14,5-15,5,

Epreuve à l'extrait thyroïdien.

Pouls avant injection 84 ; après 84-74-72-80-84-80.

T. Mx. avant injection 11 ; après 10,5-10,5-10,5-10,5-10,5-10,5.

Le réflexe oculo-cardiaque est fortement positif. Ralentissement de 25 pulsations par minute. Le R. O. C. est augmenté par l'injection d'adrénaline, diminué par l'injection d'extrait hypophysaire.

Le métabolisme basal est de 41 c. 1 (normalement 40) donc augmenté de 2 0/0, ce qui reste dans les limites normales.

Après une série d'oscillations, le poids se maintient aux environs de 81 kgs.

Le 3 octobre 1923, la persistance de la céphalée intense, tenace, toujours localisée à la région occipitale, nous incite à pratiquer une ponction lombaire qui est acceptée.

Celle-ci donne un liquide contenant 2 éléments (lymphocytes) par mm³, 30 cgr. d'albumine, 24 cgr. de sucre pour 1000 et présentant une *réaction de Bordet-Wassermann positive.*

Un traitement antisyphilitique est institué. Dès la fin d'une première série de 9 injections de Quinby, la céphalée a diminué d'intensité de manière très nette. Le poids est de 77 kgs.

Au mois de janvier, les règles sont plus abondantes, la céphalée est plus rare et plus légère.

Le 15 mars 1924 le poids était de 76 kg. Le traitement antispécifique est continué.

En somme il s'agit d'un cas de syndrome adiposo-génital typique apparu au moment de la puberté, chez une fillette ne présentant aucun signe de lésion hypophysaire, mais chez laquelle l'existence d'altérations encéphalo-méningées est prouvée par la positivité de la

réaction de Bordet-Wassermann, et si l'obésité n'a pas paru très nettement influencée par le traitement, la céphalée par contre a été très heureusement influencée.

*
* *

Il faut donc retenir de l'étude de ces faits que fréquemment chez les dystrophiques de croissance on peut mettre en évidence des troubles encéphaliques qui se révèlent nettement en clinique ou demandent à être recherchés au moyen de la ponction lombaire. C'est là un mode d'exploration qu'il ne faudra jamais manquer d'employer quand du moins on peut la faire accepter.

De plus cette ponction lombaire nous permettra non seulement d'affirmer la lésion encéphalique, mais d'en préciser la nature, syphilitique par exemple.

Nous voyons en effet quelle peut être la fréquence de la syphilis ou plus exactement de l'hérédo-syphilis dans les quelques observations que nous avons rapportées, qu'il s'agisse de syphilis nerveuse ayant une symptomatologie nette ou qu'il s'agisse de syphilis révélée uniquement par une réaction de Bordet-Wassermann positive, car celle-ci a une valeur absolue, même en dehors de toute autre modification du liquide céphalo-rachidien, et surtout en l'absence d'une réaction négative dans le sang. Nous n'insisterons pas sur l'importance qu'il y a à dépister la syphilis en pareil cas. C'est la seule cause de lésions nerveuses sur laquelle on puisse avoir une action par le traitement et l'on peut peut-être espérer modifier favorablement la dystrophie par un traitement judicieux suffisamment intense et prolongé.

*
* *

De l'ensemble des faits expérimentaux et anatomo-cliniques, il paraît démontré que des lésions nerveuses peuvent réaliser de nombreuses dystrophies, en particulier des hypertrophies staturales, des obésités ou syndromes adiposo-génitaux.

Les observations que nous avons apportées montrent que les dystrophies pubertaires peuvent être également sous la dépendance indirecte ou directe d'une altération encéphalique.

Le plus souvent dans les faits de dystrophie des adolescents de Hutinel, le trouble statural paraît être commandé par une altération génitale, mais celle-ci ne semble qu'un facteur second lui-même commandé par un facteur nerveux primitif, par un trouble encéphalique initial. En l'absence d'une cause locale ou générale expliquant les lésions génitales, c'est vers une origine nerveuse qu'il faudra remonter, car les dystrophies staturales pubertaires semblent relever d'une pathologie à double échelon, génital d'une part, encéphalique, d'autre part.

Les obésités ou syndromes adiposo-génitaux de la puberté paraissent devoir être rattachés plus directement encore à un élément nerveux, car souvent l'échelon intermédiaire génital manque.

Nous ne nous dissimulons pas ce que ces faits ont d'incomplets, de fragmentaires. Ils tendent à montrer que si l'étude endocrinienne ne révèle rien au point de

vue du rôle possible de telle ou telle glande ou d'un ensemble de glandes dans la production des dystrophies pubertaires, l'étude du système nerveux peut mener à des constatations intéressantes, c'est-à-dire à la constatation d'un élément encéphalique, réglant l'apparition de la dystrophie.

Il y a longtemps que Brissaud avait parlé du rôle du cerveau comme centre régulateur de la croissance. Les recherches récentes semblent avoir confirmé cette conception en montrant qu'il existe au niveau du plancher du troisième ventricule un certain nombre de centres régulateurs de la température, de la diurèse, du métabolisme des graisses, du développement génital et peut-être statural. Il est évidemment prématuré de préciser le mécanisme intime de leur action, ce sont des questions encore à l'étude ; cependant l'on peut tenir compte d'expériences touchant à des faits connexes, MM. Camus et Gourmay par exemple ont observé que l'énervation du rein ne modifiait en rien la poliurie tubérienne. On peut donc penser que les centres de la base se comportent non comme des centres trophiques directs (analogues aux cellules des cornes antérieures de la moelle, vis-à-vis des muscles) mais comme des centres *généraux* de la nutrition.

L'on doit donc avoir présentes ces notions à l'esprit lorsqu'on étudie l'origine des dystrophies de la puberté. A la lumière de ces notions expérimentales et anatomocliniques, il est vraisemblable de penser que, dans ces

dystrophies, le rôle des altérations nerveuses apparaîtra de plus en plus fréquent.

Cependant il ne faut pas perdre de vue que si le rôle des glandes à sécrétion intense ne peut être démontré, il ne peut pas non plus être nié à coup sûr. Nos connaissances concernant la physiologie normale et pathologique de ces glandes sont encore trop imparfaites.

Il est bien difficile, sinon impossible, d'apprécier exactement le fonctionnement normal des endocrines. D'autre part, seules les lésions grossières se révèlent à nous ; le trouble fonctionnel léger nous échappe. Or dans les dystrophies qui nous occupent, il ne peut s'agir souvent que de troubles légers à la limite des faits physiologiques et des faits pathologiques, que d'une simple manière d'être. La perturbation endocrinienne légère existe peut-être, mais est impossible à déceler avec nos moyens d'exploration actuels.

CONCLUSIONS

1° Au moment de la puberté se manifestent assez souvent des dystrophies de croissance d'allure spéciale qui méritent d'être mieux connues ; le type le plus fréquent en est la dystrophie des adolescents, décrite dans une série de travaux, par le Pr Hutinel.

L'origine de ces dystrophies reste encore imprécise et le rôle des glandes endocrines d'une part, du système nerveux d'autre part, peut être discuté à leur sujet.

Il convient au préalable de bien caractériser cliniquement les troubles dont il s'agit en s'appuyant sur les notions concernant la croissance normale au moment de la puberté et en se basant sur certains repaires anthropométriques indispensables si l'on ne veut pas se contenter d'impressions.

2° En restant sur le terrain clinique, on peut distinguer deux grandes variétés dystrophiques : les dystrophies à prédominance osseuse ou staturales, les dystrophies à prédominance adipeuse ou pondérales.

a) Les premières comprennent essentiellement une variété spéciale de dystrophie staturale, la dystrophie

des adolescents de Hutinel, caractérisée par une hypercroissance rapide, souvent dysharmonique (macroskélie), un allongement des extrémités, des troubles circulatoires, surtout périphériques, tous ces troubles pouvant quelquefois n'être que transitoires.

b) Les secondes comprennent les divers types d'obésité pubertaire, depuis la simple adiposité presque éphémère jusqu'à la grande obésité, avec troubles génitaux pouvant réaliser un véritable syndrome adiposo-génital d'évolution variable.

3° L'origine de ces dystrophies est difficile à préciser. Le rôle des glandes endocrines y a d'emblée paru probable et c'est lui qu'il faut d'abord discuter.

a) Dans la dystrophie d'Hutinel, le rôle de l'hypophyse ne peut être affirmé que sur l'existence de signes indiscutables (modifications radiologiques de la selle turcique). De fait, le rôle d'une altération hypophysaire définie nous a paru impossible à prouver dans la plupart des cas que nous avons observés. A plus forte raison, en est-il de même des autres glandes endocrines (thyroïde, surrénales). Le rôle de la glande génitale paraît plus difficile à écarter ; à sa déficience semble intimement liée l'apparition de phénomènes dystrophiques et c'est à elle en particulier qu'est due la macroskélie.

b) Les mêmes remarques s'appliquent aux dystrophies avec obésité. Le rôle de l'insuffisance thyroïdienne, s'il peut être soupçonné dans certains cas, n'explique pas tout le syndrome dystrophique.

L'hypothèse d'une origine hypophysaire quoique par-

fois indiscutable paraît plus rarement acceptable aujourd'hui à la suite de diverses constatations anatomo-cliniques et expérimentales

Le rôle de la glande génitale apparaît encore ici comme prédominant et c'est indiscutablement chez des fillettes atteintes d'aménorrhée ou de troubles menstruels que se voient le plus nettement ces dystrophies.

4° L'élément génital est réel, mais peut-être n'est-il pas l'élément primitif commandant directement la dystrophie. On sait en effet que le système nerveux central commande l'évolution génitale, aussi l'élément génital n'est peut-être qu'un facteur second, lui-même régit par un facteur initial encéphalite.

Des arguments expérimentaux et anatomo-cliniques militent en faveur du rôle du système nerveux central dans certaines dystrophies variées. Il existe au niveau du plancher du troisième ventricule un certain nombre de centres trophiques généraux et dont les altérations peuvent réaliser des types de dystrophies analogues à ceux que nous avons étudiés.

5° Dans l'étiologie de ces altérations nerveuses une grande place paraît devoir être réservée à la syphilis dont nous avons pu reconnaître l'existence dans certains de nos cas.

6° Tous ces faits sont d'ailleurs d'interprétation délicate car ils restent à la limite des phénomènes physiologiques et des phénomènes pathologiques.

Nos connaissances concernant la physiologie normale et pathologique des endocrines sont encore trop imparfaites pour leur dénier absolument tout rôle. Seules les lésions se révèlent à nous ; le trouble fonctionnel léger, qui est peut-être en cause, est impossible à déceler avec nos moyens d'exploration actuels.

Vu, le Doyen,
H. ROGER.

Vu, le Président,
NOBÉCOURT.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
P. APPELL.

BIBLIOGRAPHIE

APERT. — La croissance, Flammarion, 1921.

APERT. — Troubles des glandes génitales, (*Nouveau Traité de Médecine*) de Roger Widal et Teissier.

APERT. — Anomalies de croissance (*Traité Sergent Pédiatrie*, t. I.)

APERT et KERMORGANT. — Syndrome adiposo-génital et polyurie hypophysaire chez un hérédo syphilitique (*Soc. de Pédiatrie*, 18 mars 1924).

BABINSKI. — Tumeur du corps pituitaire sans acromégalie avec arrêt de développement des organes génitaux (*Soc. de Neurologie*, 7 juin 1910).

BABONNEIX et PAISSEAU. — Contribution à l'étude de l'acromégalie infantile (*Gaz. des Hôp.*, 24 mai 1910).

BABONNEIX. — Déformations du type acromégalique chez un jeune homme de 17 ans (*Gaz. des Hôp.*, 22 juin 1911).

BABONNEIX et DENOYELLE. — Syndrome adiposo-génital atypique (*Soc. Méd. des Hôp.* 9 décembre 1921).

BABONNEIX et DENOYELLE. — L'obésité dans l'hydrocéphalie essentielle (*Soc. Méd. des Hôp.*, 27 janvier 1922).

P. BAILEY et F. BREMER. — Diabète insipide expérimental. Arch. of Intern. Med. 15 décembre 1921, et Discussion (*Rev. Neurol.*, 2 et 3 juin 1922).

BARTHELEMY. — Hérédo-syphilis des glandes endocriniennes (*Th. Paris*, 1919).

Camus et Roussy. — Hypophysectomie chez le chien et le chat, résultat de 149 Interventions (*Soc. Biologie*, 17 mai 1922).

Camus et Roussy. — Les Syndromes hypophysaires (anat. et physiol. patholog.) (*Réun. Neurol. Intern. Annuelle*, juin 1922).

Camus et Roussy. — Les fonctions attribuées à l'hypophyse (*Journ. de physiol. et pathol. génér.*, n° 4, 1923).

Carrieu. — Les Syndromes hypophysaires (*Gaz. des Hôp.*, 1er et 8 avril 1922).

Catola. — Sur un cas d'adipose et de polyurie hypophysaires d'origine diphtérique (*Réun. Neurol. Intern. ann.*, 2 et 3 juin 1922).

Chausseblanche. — Les tumeurs du IIIe ventricule (*Thèse Paris*).

Claude et Lhermitte. — Syndrome infundibulaire (*Presse Méd.*, 23 juillet 1917).

Claude S. Bernard et R. Pielelievre. — Contribution à l'étude des troubles de l'équilibre endocrinien. Méthode des tests biologiques (*Paris Méd.*, 11 septembre 1920).

Claude et Beaudoin. — Syndrome pluriglandulaire (*Nouveau traité de Médecine Roger*).

Comby. — Glande pituitaire chez les enfants (*Arch. de Méd. des enfants.*, 1915, p. 156).

Cruchet. — La Croissance. Puberté (*Prat. des Mal. des enf.*

Cushing. — The pituitary body and its de-sorders (*Philadelphie*, 1912).

Delpeuch. — La période prépubertaire (*Presse Méd.*. 17 août 1898).

Erdheim. — Ueber hypophysengangs geschwulste und Hirncholesteatom Sitzungsbericht (*der Klin. Akad. Wien.*, 113, 1904).

Froelich. - Un cas de tumeur de l'hypophyse (Wien. 1901).

Froment. — Les syndromes hypophysaires (Etude clinique et thérapeutique) (*Réun. Neurol. Intern. ann.*, juin 1922, Paris).

Gaillard. – Syndrome hypophysaire chez l'enfant (*Th.*, Paris 1922).

Gallais. — Le syndrome génito-surrénal (*Th. Paris* 1922).

Gley. — 4 leçons sur les sécrétions internes (*Baillère*, 1920).

Godin. — Recherches anthropométriques sur la croissance, 1903.

Godin. — Les proportions du corps pendant la croissance (*Bull. Soc. Anthropo.*, p. 268, 1910).

Godin. — Manuel d'Anthropologie pédagogique (*Paris* 1920).

Harvier. — Pathologie des glandes endocrines (*Traité Sergent*).

F. Heckel. — Grandes et petites obésités. Cure radicale, 1920.

V. Hutinel. — Scoliose et nutrition chez les adolescents (*Gaz. des Hôp.*, 30 janvier 19o8).

V. Hutinel. — Scoliose et nutrition chez les adolescents (*Gaz. des hôp.*, 30 janvier 1908).

V. Hutinel. — L'obésité chez les enfants (*La Clinique*, 1er avril 1910).

— L'acromégalie chez l'enfant (*La Clinique*, 25 février 1910).

— Les ptoses cardiaques chez les adolescents (*La Pédiatrie*, 1912).

— Synergies glandulaires (*Bull. Méd.*, 4 décembre 1917).

— Syphilis héréditaire et méiopragies (*Arch. de Méd. des Enf.*, 1918).

Hutinel et Stevenin. — Syphilis héréditaire et dystrophies (*Arch. de Méd. des Enf.* 1920).

Hutinel et Maillet. — Dystrophies glandulaires et particulièrement dystrophies monosymptomatiques (*Annales de Méd.*, 1920).

Janet. — Le Métabolisme basal en clinique (*Th. Paris*, 1922).

— Le métabolisme basal dans l'enfance (*Journ. Méd. Fr.*, juin 1923).

Josue et Godlewski. — Pathologie des glandes surrénales (*Nouveau Traité de Médecine Roger*).

M. Labbé, Stevenin et L. Van Bogaert. — Le métabolisme basal dans les syndromes hypophysaires (*Soc. de Biol.*, 19 mai 1923).

M. Labbé, Stevenin et L. Van Bogaert. — Le Métabolisme basal dans le syndrome adiposo-génital (*Soc. de Biol.* 19 mai 1923).

M. Labbé. — Examen et traitement des obèses. (*Journ. Méd. Fr.*, juin 1923).

M. Labbé, Stevenin et L. Van Bogaert. — Le métabolisme basal dans le syndrome adiposo-génital non hypophysaire (*Ann. de Méd.*, février 1924).

Launois et Roy. - Etude biologique sur les géants (Paris 1904).

Launois et Cleret. — Le syndrome hypophysaire adiposo-génital (*Gaz. des Hôp.*, p. 59 et 83, 1910).

Le Coulm. — Etude radiologique de la selle turcique normale chez les enfants (*Th. Paris*, 1923).

Le Gendre. — L'orientation contemporaine des travaux sur l'obésité des enfants (*Assoc. Franç. de Pédiatrie*, 1913).

Lereboullet. — Les maladies des glandes endocrines (étude d'ensemble) (*Gaz. des Hôp.*, 9 octobre 1920).

Lereboullet. Mouzon et Cathala. — Infantilisme dit hypophysaire par tumeur du 3e ventricule, intégrité de l'hypophyse (*Soc. Neurol.*, 2 décembre 1920, et *Rev. Neurol.*, n° 2, 1921).

— Introduction à l'étude des maladies des glandes endocrines (*Traité Sergent*, 1921).

— Syndrome adiposo-génital dans les tumeurs de l'hypophyse (*Progrès Méd.*, 4 février 1922).

— Introduction à l'étude des syndromes hypophysaires chez l'enfant (*Journ. des Praticiens*, 11 février 1922).

— Glandes génitales et croissance (*Progrès méd.*, 25 mars 1922).

— Glandes endocrines, nanisme et infantilisme (*Progrès méd.*, 20 mai 1922).

— Obésité endocrinienne chez l'enfant (*Paris méd.*, mai 1922).

— Pathologie de l'épiphyse chez les enfants (*Progrès méd.* 18 février 1922).

— L'obésité, les dystrophies infantiles et les syndromes pluriglandulaires chez l'enfant (*Progrès méd.*, mars 1922).

— Hypophyse des dystrophies infantiles (*Journ. Méd. Franç.*, août 1922).

— Rôle de l'hypophyse et de l'épiphyse dans les dystrophies infantiles. 2e *Congrès Assoc. des Pédiatres*, juillet 1922.

— Dystrophies infantiles et glandes endocrines (*La Médecine Pratique*, nov. 1922).

— Les dystrophies hypophysaires en clinique infantile (*Arch. de Méd. des Enf.*, mars-avril 1923).

— L'épiphyse et les syndromes épiphysaires chez l'enfant (*Arch. de Méd. des Enf.*, novembre 1923).

Lereboullet et Pichon. — Dystrophies infantiles avec arriération mentale et méningite basilaire hérédo-syphilitique (*Soc. de Pédiatrie*, 20 juin 1922).

Lereboullet et Denoyelle. — Encéphalopathie infantile avec gigantisme et habitus acromégalique (*Soc. de Pédiatrie*, 25 nov. 1923.

— Congrès de Médecine 1923 (discussion).

Lereboullet, Lance et Huc. — Maladie de Little, hérédo-syphilis et syndrome acromégaliforme familial. (*Soc. de Pédiatrie*, 18 mars 1924).

Ley, Variot Chaumet. — Table de croissance des enfants parisiens (*Soc. de Pédiatrie*, 20 février 1908).

R. Ley. — Tumeur de l'infundibulum intégrité de l'hypophyse. Syndrome adipeux (*Rev. Neurol.*, avril 1922).

Mac-Auliffe. — Développement et croissance, 1923).

Maranon. — Problèmes actuels de la doctrine des sécrétions internes, Madrid, 1922).

Marfan. — La croissance (*Traité Sergent, Pédiatrie*, t. I).

Mouriquand. — Le syndrome adiposo-génital de l'enfant (*Assoc. Franç. de Pédiatrie*, 1913).

— L'obésité infantile (*Bull. Méd.*, 28 et 31 décembre 1921).

— Syndromes pluriglandulaires chez l'enfant (*Journ. Méd. Franç.*, novembre 1921).

Nathan. — Les obésités glandulaires chez l'enfant (*Assoc. Franç. de Pédiatrie*, 1913).

Nobecourt. — L'hypothyroïde de la puberté (*Monde Médical*, 1er octobre 1919).

— L'obésité dans l'encéphalite épidémique (*Soc. Méd. des Hôp.*, 20 mai 1921).

— Les syndromes endocriniens dans l'enfance et la jeunesse, 1923.

Pagniez. — Troubles du développement général (*Nouveau Traité de Médecine Roger*).

Parisot et Richard. — Les glandes endocrines. Leur valeur fonctionnelle, 1923.

Paul Boncour. — La sélection médico-pédagogique des enfants anormaux (*Traité Sergent. Pédiatrie*, t. I).

Pende. — Endocrinologie, Pathologie et Clinique. (Milan, 1921).

Pfeiffer. — Dystrophie adiposo-génitale (*Deut. Med. Woch.*, 1920. p. 1103).

Ricaldoni. — Tumeur de l'hypophyse, syndrome adiposo-génital (*Ann. de la Faculté de Montevideo*, juillet 1919).

Sainton. — Dystrophies osseuses (*Traité Sergent*, t. X).

Schafer. — Les glandes à sécrétion interne. Trad. Guy Laroche et Richard, 1921.

Schulmann. — La syphilis des glandes endocrines (*Th. Paris*, 1920).

— Les formes cliniques de l'adiposité hypophysaire (*Journ. Méd. Franç.*, août 1922).

Sezary. — Pathologie de l'hypophyse (*Nouveau Traité de Médecine Roger*).

— Pathologie de l'épiphyse (*Nouveau Traité de Médecine Roger*).

— Les méthodes d'examen des malades atteints d'affection endocrinienne (*Journ. Méd. Franç.*, juin 1923).

Souques. — Gigantisme (*Traité Charcot-Bouchard*).

Souques et Foix. — Acromégalie (*Nouveau Traité de Médecine Roger*).

Stern. — La puberté précoce dans l'encéphalite épidémique (*Mediz. Klin.*, 2 juillet 1922).

Stévenin et Jamet, — Le métabolisme basal (*Annales de Méd.*, mai 1925).

Vigouroux et Delmas. — Infantilisme (*Nouvelle iconograp. Salpêtrière*, 1907).

Weill, Mouriquand et Dufourt. — Les dystrophies infantiles d'après les travaux récents (*Journ. de Méd. de Paris*, n° 8. 1923).

TABLE DES MATIÈRES

Travaux du même auteur 11

Introduction 13

PREMIÈRE PARTIE

Chapitre I. — La croissance normale au moment de la puberté 17

Chapitre II. — L'examen clinique d'un dystrophique de croissance 21

DEUXIÈME PARTIE

Chapitre I. — Les distrophies à prédominance osseuse. 29

Chapitre II. — Les distrophies à prédominance adipeuse 49

TROISIÈME PARTIE

Chapitre I. — Le rôle des glandes endocrines 67

Chapitre II. — Le rôle du système nerveux central.... 88

Conclusions 111

Bibliographie 115

Saint Amand (Cher). — Imp. A. CLERC.